



Cirugía fetal endoscópica

RESUMEN

En la actualidad, el feto se considera “paciente” y, como tal, puede enfermarse y en algunos casos sólo una intervención quirúrgica puede mejorar su pronóstico de vida extrauterina. Hoy día, la cirugía fetal se limita casi exclusivamente a procedimientos endoscópicos. Con el propósito de mejorar el pronóstico de algunas patologías fetales mortales, diversas técnicas han ganado aceptación clínica. En casos de síndrome de transfusión feto-fetal el láser placental, en gemelos monocoriales con restricción del crecimiento intrauterino selectivo, y la oclusión de cordón son los procedimientos de elección con supervivencia de 80-90% para, al menos, un feto y 60% para ambos gemelos. En fetos con hernia diafragmática congénita aislada e hipoplasia pulmonar grave, la oclusión traqueal endoscópica puede mejorar las probabilidades de supervivencia de 5 a 55% en hernia izquierda y de 1 a 33% en hernia derecha; con ello disminuye el riesgo de hipertensión pulmonar y la morbilidad neonatal. En casos seleccionados con obstrucción urinaria baja (megavejiga) y sin insuficiencia renal, la cistoscopia fetal es un método diagnóstico que excluye la posibilidad de estenosis o atresia uretral y puede permitir una ablación láser de valvas de la uretra posterior y con ello restaurar la permeabilidad uretral y preservar la función vesical y respiratoria. En fetos con masas pulmonares primarias o debidas a obstrucción de la vía aérea existe un alto riesgo de mortalidad por compresión cardiaca e hipoplasia pulmonar contralateral. En estos casos la broncoscopia fetal es un procedimiento terapéutico de mínima invasión factible para liberar la obstrucción.

Palabras clave: cirugía fetal, fetoscopia, oclusión traqueal fetal endoscópica, broncoscopia fetal, cistoscopia fetal, síndrome de transfusión feto-fetal, hernia diafragmática congénita, megavejiga.

Rogelio Cruz-Martínez¹
Eduard Gratacos²

¹ Jefe del departamento de Cirugía Fetal, Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer, Querétaro, México. Unidad de Investigación en Neurodesarrollo, Instituto de Neurobiología, UNAM-Campus Juriquilla, Querétaro, México.

² Jefe del departamento de Medicina Fetal, Hospital Clínic, Barcelona, España.

Grupo de investigación en Medicina fetal y perinatal, Institut d'Investigacions Biomediques August Pi i Sunyer (IDIBAPS), España.

Endoscopic fetal surgery

ABSTRACT

At present, the fetus is already considered a “patient” and as such, can develop diseases with fatal outcome in which the only therapeutic option can be fetal surgery. Currently, fetal surgery is limited almost exclusively to endoscopic surgery. Different techniques have gained clinical acceptance for improving the prognosis of various lethal fetal pathologies. Laser therapy for twin to twin transfusion syndrome and cord occlusion in monochorionic twins with selective intrauterine growth restriction are the procedures of choice for the management of monochorionic twins complications, and are associated with survival rates of up to 80-90% for at least one fetus. In fetuses with isolated congenital diaphragmatic hernia and severe pulmonary hypoplasia, fetal endoscopic tracheal occlusion has shown to improve the survival probabilities from 5% to 55% and from 1% to 33% in left and right congenital diaphragmatic hernia, respectively, and a decrease in the rate

Recibido: febrero 2014

Aceptado: abril 2014

Correspondencia

Dr. Rogelio Cruz Martínez
Unidad de Investigación en Neurodesarrollo, Instituto de Neurobiología, UNAM Campus Juriquilla Blvd Juriquilla 3001, Juriquilla 76230 Querétaro, México.
cruz-martinezr@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Cruz-Martínez R, Gratacos E. Cirugía fetal endoscópica. Ginecol Obstet Mex 2014;82:325-336.

of pulmonary hypertension and neonatal morbidity. In selected cases with low urinary tract obstruction (megacystis) and without renal failure; fetal cystoscopy is a diagnostic method that excludes the possibility of urethral stenosis or atresia and may be used to ablate posterior urethral valves by laser, restoring urethral patency and potentially preserving respiratory and bladder function. In fetuses with pulmonary masses, either primary or due to airway obstruction, there is high risk of fetal death due to cardiac compression and contralateral pulmonary hypoplasia. In such cases fetal bronchoscopy can provide a successful therapeutic option to release airway obstruction.

Key words: fetal surgery, fetoscopy, fetal endoscopic tracheal occlusion, fetal bronchoscopy, fetal cystoscopy, twin-to-twin transfusion syndrome, congenital diaphragmatic hernia, megacystis.

En la actualidad, el feto se considera "paciente" y, como tal, puede enfermarse y su pronóstico ser fatal si no se interviene quirúrgicamente para resolver el problema. La cirugía fetal endoscópica, o fetoscopia, comenzó a practicarse hace más de 30 años; se recurrió mucho a ella en el decenio de 1980 para obtener sangre fetal a través de la punción de cordón. La introducción de la ecografía de alta definición tornó obsoleta a la fetoscopia para esta aplicación y quedó prácticamente abandonada. A finales de ese decenio la evolución en el conocimiento fisiopatológico de algunas afecciones fetales, junto con los avances técnicos en microendoscopia, llevaron a la concepción de nuevas aplicaciones fetoscópicas. La investigación desarrolló modelos experimentales para evaluar aspectos de seguridad e implementó técnicas operatorias y, después de años de experiencia clínica, la cirugía fetal endoscópica ha demostrado su aplicabilidad clínica. La fetoscopia está en continuo desarrollo y hay todavía un largo camino para la investigación; unas cuantas aplicaciones han ganado aceptación para el tratamiento de afecciones fetales de muy mal pronóstico.¹ En la práctica clínica actual la cirugía fetal se limita casi exclusivamente a la cirugía endoscópica, y la cirugía abierta, que representa una opción de

muchas mayor agresividad materna y fetal,² ha quedado relegada al tratamiento de la espina bífida.

Aspectos generales

Los avances en el conocimiento de la base fisiopatológica de algunas afecciones fetales permitieron incorporar terapias en las que era necesaria una visión directa del feto, la placenta o el cordón umbilical. Las primeras técnicas de fetoscopia se desarrollaron en el contexto de unidades de medicina fetal. Esto ha influido la naturaleza mínimamente invasiva de estos métodos, en los que el componente de guía ecográfica juega un papel tan primordial como la endoscopia en sí.

La endoscopia fetal requiere un equipamiento relativamente complejo y una combinación de conocimientos y destreza en cirugía endoscópica, guía ecográfica y medicina fetal. Este aspecto y la relativamente baja incidencia de las afecciones susceptibles de fetoscopia han limitado la conformación de centros especializados en cirugía fetal. Estas intervenciones casi siempre se realizan a través de un único punto de entrada. El acceso uterino es percutáneo o a



través de una minilaparotomía con incisiones abdominales de alrededor de 5 mm de diámetro (Figura 1). Durante la operación el líquido amniótico es reemplazado parcialmente por soluciones fisiológicas pre-calentadas, con el fin de mejorar la visión o incrementar el espacio operatorio. La ecografía es decisiva durante toda la intervención para introducir y guiar los movimientos del endoscopio dentro de la cavidad amniótica y el feto. Es preferible el uso de endoscopios de fibra óptica porque permiten diámetros pequeños con una buena calidad de visión. En la actualidad se utilizan endoscopios de diámetros entre 1.0 y 2.0 mm, con cánulas externas de 2 a 4 mm, en función de la edad de la gestación e intervención requerida. Una ventaja adicional es que la flexibilidad parcial de las fibras permite utilizar endoscopios curvados, particularmente útiles en casos de cisto-uretroscopia fetal y en láser placentario con placenta anterior.

Desde la realización de las primeras operaciones, los resultados perinatales han mejorado progresivamente, al combinar la mayor experiencia con algunos avances en instrumental y

técnicas introducidos en los últimos años. En manos expertas, las técnicas hoy practicadas han alcanzado un rendimiento y resultados similares entre los diferentes centros que las ofrecen.

Principales indicaciones y resultados

Aunque no se considera estrictamente una cirugía fetal, sino más bien placentaria, los procedimientos para el tratamiento de la patología monocorial representan entre 80 y 90% de las intervenciones en una unidad de cirugía fetal y, por ello se incluyeron en esta revisión. Así, las indicaciones y procedimientos actuales de la cirugía fetal endoscópica se enumeran en el Cuadro 1.

Complicaciones de la gestación monocorial: transfusión feto-fetal y crecimiento intrauterino retardado selectivo y malformación discordante

Las afecciones monocoriales sobrevienen, aproximadamente, en 15 a 20% de los embarazos monocoriales, alrededor de 1,460-1,950



Figura 1. Cirugía fetal de mínima invasión. La imagen izquierda muestra la introducción de una aguja de 22G a través de la pared abdominal con la finalidad de administrar la anestesia fetal. La imagen derecha muestra la colocación del trocar e introductor de 8F mediante guía ecográfica, a través del cual se introducirá el endoscopio.

Cuadro 1.

Patología fetal	Cirugía fetal
Transfusión feto-fetal	Laser placental
Restricción del crecimiento intrauterino selectivo, malformación discordante, secuencia TRAP	Oclusión de cordón
Hernia diafragmática congénita	Oclusión traqueal fetal
Obstrucción urinaria baja (megavejiga)	Cistoscopia fetal
Masas pulmonares	Broncoscopia fetal
Obstrucción congénita de vías aéreas superiores	Laringoscopia o traqueoscopia fetal

casos al año en México.³ La base anatómica son las anastomosis vasculares interfetales de la placenta monocorial, que favorecen el desequilibrio crónico del intercambio de sangre.⁴ El feto donante resulta con hipovolemia e hipertensión, mientras su gemelo receptor con hipervolemia y, paradójicamente, también hipertensión al recibir sustancias vasoactivas del donante. El diagnóstico se establece por el polihidramnios en el saco del gemelo receptor (más de 8 cm de columna máxima) y anhidramnios en el saco del gemelo donante (menos de 2 cm de columna máxima).⁵ La transfusión feto-fetal se asocia con mortalidad de 100% antes de las 20 semanas y más de 80% entre las 21-26 semanas, con más de 50% de secuelas neurológicas graves en los supervivientes.⁴ La mortalidad resulta de la combinación de los trastornos hemodinámicos fetales con la prematuridad derivada del polihidramnios extremo. El tratamiento causal y, por lo tanto, de elección es la coagulación láser de las anastomosis placentarias por fetoscopia, que elimina las anastomosis interfetales y revierte el proceso hemodinámico (Figura 2). En la actualidad se realiza a partir de las 15 hasta las 26 semanas de gestación, aunque algunos centros ya han demostrado su factibilidad incluso a las 29 semanas de gestación.⁶ Los resultados en series de centros con experiencia publicados en los últimos diez años son de entre 75 y 88% de

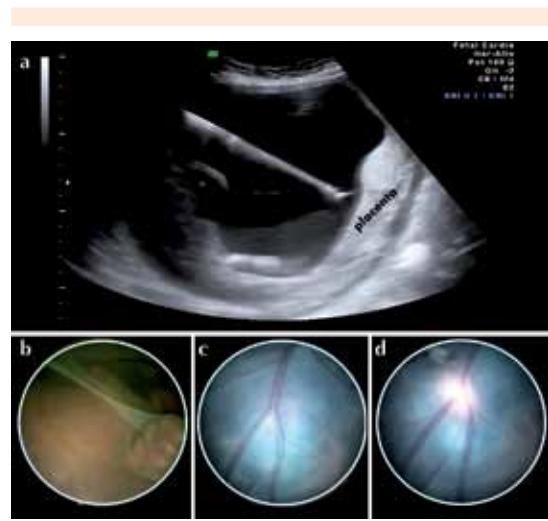


Figura 2. Imagen ecográfica del fetoscopio durante la realización de un láser placentario (a), imagen endoscópica de un feto donante con anhidramnios secundario a transfusión feto-fetal (b), vasos placentarios anastomóticos antes (c) y después (d) de la coagulación con láser.

supervivencia para al menos un feto y 60% de supervivencia para ambos gemelos.⁷⁻¹⁵

La restricción selectiva del crecimiento o las malformaciones discordantes son complicaciones también prevalentes y causantes de morbilidad grave y mortalidad en la gestación monocorial. En la restricción del crecimiento selectivo, las anastomosis interfetales interfieren en su evolución natural y, con frecuencia, es necesario intervenir para evitar las consecuencias que la muerte o el deterioro de uno de los gemelos tiene en el hermano sano.¹⁶ Respecto a las malformaciones fetales, 3-4% de las gestaciones monocoriales tienen una malformación grave, tres veces más que una gestación única o gemelar biconvexa, y en más de 90% es discordante; es decir, sólo la tiene un feto.¹⁷ Los riesgos para el feto sano en esta circunstancia se incrementan por el riesgo de muerte fetal del gemelo enfermo. En casos de restricción selectiva del crecimiento y la malformación discordante, cuando el gemes-



lo afectado está en una situación de deterioro muy avanzado con previsible lesión irreversible o muerte, se opta por la oclusión del cordón para proteger al hermano sano. Esta intervención puede realizarse con láser o, más habitualmente, con coagulación bipolar.¹⁸⁻²⁰ La supervivencia global de la técnica está entre 75 y 90%, según la experiencia del centro y las características del caso.²¹⁻²⁴

Hernia diafragmática congénita

La hernia diafragmática congénita aislada sucede en aproximadamente 1 de cada 4,000 embarazos; es decir, alrededor de 675 casos por año en México. La característica principal es la hipoplasia pulmonar que afecta al árbol traqueo-bronquial y al vascular. El término "hernia diafragmática congénita" agrupa alteraciones de etiología genética diversa y la hipoplasia pulmonar es secundaria a una compresión visceral y, en muchos casos, a anomalías primarias del desarrollo pulmonar en grado variable.²⁵ Esto explica las diferencias en el resultado perinatal y en la respuesta a la terapia prenatal en casos aparentemente similares. En la mayor serie colaborativa publicada, con más de 200 casos, la hernia diafragmática congénita aislada diagnosticada in útero se asocia con una mortalidad perinatal de alrededor de 50%.²⁶ La cifra no ha cambiado en más de 20 años, como lo demuestran los estudios poblacionales, a pesar de una percepción subjetiva de aumento de la supervivencia, en realidad sesgada por la interrupción del embarazo y los nacidos en hospitales periféricos que no superviven al traslado a los grandes centros de referencia.²⁷⁻²⁹ En casos con riesgo elevado de mortalidad se ofrece tratamiento prenatal. El cociente pulmón-cabeza (*lung-to-head ratio*) obtenido al dividir el área pulmonar (diámetro mayor longitudinal x diámetro mayor transversal) entre el perímetro cefálico, es un parámetro difícil y requiere experiencia para su realización.³⁰ En combina-

ción con la existencia o ausencia de herniación hepática ha demostrado ser el parámetro que permite estimar de forma más reproducible la probabilidad de supervivencia.²⁶ En la actualidad se utiliza la relación entre el cociente pulmón-cabeza observado y el esperado para la edad gestacional, que da un porcentaje que no varía con la edad gestacional.³¹ Los estudios más recientes sugieren que la combinación del cociente pulmón-cabeza observado-esperado con el Doppler intrapulmonar mejora notablemente la predicción del grado de hipoplasia pulmonar y, con ello, la probabilidad de supervivencia neonatal³²⁻³⁴ y morbilidad neonatal.³⁵ En este momento se ofrece tratamiento a casos con un pronóstico de supervivencia inferior o igual a 60%.³⁶ La estrategia actual se basa en la oclusión traqueal fetal endoscópica con balón (Figura 3),³⁷ que impide la salida del fluido traqueo-bronquial e induce un crecimiento acelerado pulmonar mediante el estímulo directo mecánico y la secreción de factores de crecimiento.³⁸ El

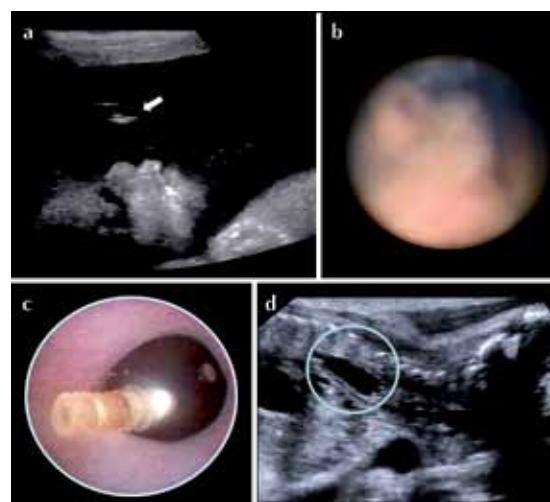


Figura 3. Colocación de un balón intratraqueal en un feto de 28 semanas. Imagen ecográfica (a) y endoscópica de la cara fetal (b) en la que se observa el fetoscopio (flecha) dirigiéndose hacia la boca fetal, imagen endoscópica (c) y ecográfica (d) del balón inflado dentro de la tráquea fetal.

balón se coloca en un momento variable entre las 24 y 32 semanas, dependiendo del grado de hipoplasia pulmonar.³⁹

El balón se retira durante la segunda fetoscopia, punción eco-guiada, o por técnica EXIT. De acuerdo con los resultados más recientes, el tratamiento con oclusión traqueal mejora en 30-40% las probabilidades de supervivencia respecto al pronóstico inicial.⁴⁰ Un estudio reciente, con asignación al azar, confirmó una supervivencia de 54 vs 5% en el grupo con y sin oclusión traqueal fetal endoscópica.⁴¹

Obstrucción urinaria baja (megavejiga)

Así se define a la obstrucción a nivel uretral. La prevalencia se estima en 1 por cada 3000; es decir, alrededor de 900 casos al año en México. En más de 95% se origina por valvas, repliegues anómalos de la mucosa de la uretra posterior. La obstrucción uretral ocasiona un crecimiento excesivo de la vejiga (megavejiga) (Figura 4a) que induce una compresión torácica progresiva, con alto riesgo de muerte fetal por insuficiencia cardíaca o muerte neonatal por daño renal e hipoplasia pulmonar por el oligo-anhidramnios asociado. La mortalidad se estima en más de 90% y de los casos que superviven, 50% con insuficiencia renal que requiere diálisis o trasplante renal.⁴² La obstrucción parcial o la posible permeabilidad del uraco durante un periodo variable podría explicar que existan casos que inician en momentos variables del embarazo o, incluso, después del nacimiento. El diagnóstico se establece por la combinación de signos que, por sí solos, no son patognomónicos y deben existir siempre en conjunto: megavejiga con dilatación de la uretra posterior (signo de la cerradura) (Figura 4c), oligo-anhidramnios de inicio rápido y dilatación pielocalicial. Para ser susceptible al tratamiento deben, además: 1) no existir signos de displasia del parénquima (hiperecogenicidad y microquistes periféricos)

y 2) comprobar la función urinaria (estudiada en orina o sangre fetal) en márgenes de normalidad.^{43,44}

Existen dos procedimientos aceptados para el tratamiento de esta afección. El tratamiento "clásico" es la descompresión vesical mediante derivación (*shunt*) vesico-amniótica, con más de 25 años de experiencia.^{43,45,46} La colocación de un catéter vesico-amniótico permite la descompresión vesical para reponer el líquido amniótico y disminuir la compresión sobre el corazón y el riñón del feto. En casos con valvas uretrales la descompresión evita la muerte intrauterina o postnatal debido a hipoplasia pulmonar. Sin embargo, con más de 300 casos tratados en el mundo, la supervivencia global es de alrededor de 40%, con insuficiencia renal incluso en 50% de los casos que superviven.⁴² En casos bien seleccionados el drenaje vesical mejora sustancialmente el pronóstico, pero existen tres factores claramente limitantes: 1) es muy difícil mantener el catéter en su sitio y hasta en 45% se obstruye, por eso es necesario colocar varios, 2) el vaciamiento vesical anómalo durante la vida fetal puede generar problemas vesicales en la vida postnatal, y 3) no hay manera de excluir la posibilidad de atresia uretral (patología considerada aún como incompatible con la vida).⁴² La técnica actual, aunque disponible en muy pocos centros en el mundo, es la cistoscopia fetal. Este procedimiento es el único método diagnóstico y terapéutico capaz de excluir la estenosis o la atresia uretral, y realizar la fulguración láser de las valvas uretrales (Figuras 4b, 4d, 4e).^{47, 48} Es más compleja técnicamente, pero menos agresiva para el feto y se realiza con endoscopios de 1 mm de diámetro. Se trata de una solución teóricamente definitiva que evita muchas de las limitaciones del catéter vesico-amniótico. Es una técnica novedosa y existen alrededor de 30 casos publicados en el mundo; sin embargo, los resultados muestran 75% de supervivencia con preservación de la función vesical.⁴⁹ Estudios



Figura 4. Feto con obstrucción urinaria baja. Ecografía abdominal que muestra feto con vejiga (v) extremadamente dilatada (a), visión ecográfica del endoscopio en el interior de la vejiga fetal durante la fotocoagulación de valvas uretrales (b), imagen ecográfica del cuello vesical y uretra dilatada (*signo de la cerradura*) (c), imagen cisto-uretroscópica en el mismo caso antes (d) y después (e) de la fulguración de las valvas uretrales.

recientes han demostrado que puede realizarse a partir de las 16 semanas de gestación.⁵⁰ En este momento se dispone de material específico y experiencia para completar la intervención en poco tiempo y con mínima manipulación fetal, pero lógicamente es necesario contar con series más amplias.

Masas pulmonares

Las masas pulmonares pueden ser primarias (secuestro broncopulmonar o malformación adenomatoidea quística) o secundarias a obstrucción de la vía aérea cercana a la laringe, tráquea o bronquial. La obstrucción a la salida de los fluidos pulmonares ocasiona hiperexpansión pulmonar con eversión diafragmática, dilatación del árbol traqueobronquial, desplazamiento del mediastino, compresión del pulmón contralateral y, en consecuencia, hipoplasia pulmonar. Si la obstrucción es cercana a la tráquea o laringe, la hiperexpansión pulmonar es bilateral y ocasiona compresión cardiaca, hidrops y muerte perinatal

en prácticamente todos los casos. Hace poco, nuestro grupo publicó dos reportes de casos que demuestran la factibilidad de la fetoscopia de las vías aéreas (laringoscopia, traqueoscopia ó broncoscopia) como opción diagnóstica y terapéutica al liberar la obstrucción con láser.^{51, 52}

Complicaciones de la cirugía fetal endoscópica

La cirugía fetal implica, siempre, un riesgo añadido a la gestación, aspecto del que los progenitores deben estar conscientes. En general, el riesgo obstétrico es bajo, muy bajo para el feto y excepcional para la madre.

Los riesgos principales son en el útero y las membranas, y dependen de manera crítica de la duración y manipulación; por tanto, de la experiencia y en una proporción muy pequeña, de factores idiosincrásicos. Desde las primeras series publicadas se evidenció que el principal riesgo es la rotura prematura de membranas,⁵³ y si bien el riesgo se ha reducido gracias a la experiencia y menor tiempo operatorio; la rotura prematura de membranas sigue siendo el problema fundamental de la fetoscopia y su incidencia es de entre 20 y 30% en las diferentes técnicas de cirugía fetal.⁵⁴ Debe considerarse que el riesgo de rotura prematura de membranas es elevado debido a la patología fetal de base, y que el aumento de esa tasa secundario a la cirugía fetal es discreto en manos expertas.⁵⁵ Otras complicaciones, como el despegamiento corioamniótico y la septostomía pueden sobrevenir luego de algún procedimiento fetoscópico en 7-10% de los casos, lo que incrementa el riesgo de rotura prematura de membranas, prematuridad y muerte fetal.^{56, 57}

La corioamnionitis es la segunda complicación más frecuente, con profilaxis antibiótica sucede en menos de 1% de los casos.⁵⁸ Otros riesgos son excepcionales. Se han descrito desprendimientos de placenta, pero casi siempre en operaciones

largas y traumáticas. En nuestra experiencia no se ha observado ningún caso en más de 500 intervenciones.

La seguridad materna de la fetoscopia o cualquier procedimiento que implique inserción de un trocar es extremadamente elevada. Con la experiencia actual, con más de 10,000 fetoscopias realizadas en el mundo, la tasa de complicaciones maternas puede calificarse, razonablemente, como excepcional. En definitiva, la cirugía fetal es una técnica potencialmente asociada con complicaciones graves y debe realizarse en condiciones indicadas y con plena información y consentimiento de los progenitores. La probabilidad de complicaciones es muy baja si la intervención la realizan grupos con experiencia y, lógicamente, los riesgos se incrementan con la duración y manipulación durante el procedimiento. En la actualidad, una fetoscopia implica una media de 30 minutos de tiempo intrauterino para la mayoría de las indicaciones, y esto ha sido un factor clave en conseguir tasas de complicación mínimas, comparadas con las iniciales.

Información a progenitores con casos de patología fetal susceptible de cirugía fetal

La patología fetal es un problema siempre grave y, al igual que en cualquier enfermedad, con un resultado nunca asegurado. Cuenta, además, con un aspecto peculiar que lo diferencia del resto de la Medicina y es que existe la opción de no intervenir o interrumpir la gestación. Obviamente, esta opción forma parte del abanico de posibilidades que se ofrecen a la pareja, pero para una proporción significativa de progenitores no constituye la primera, al menos no antes de haber recibido una información lo más completa posible. No debe olvidarse que la intervención a un feto de edad gestacional relativamente avanzada es una opción siempre traumática y con consecuencias a largo plazo para toda la familia.^{59, 60}

Por este motivo, informar a los progenitores es un aspecto de gran dificultad y responsabilidad. Como es lógico, casi uniformemente, la preocupación fundamental es la calidad de vida a largo plazo. Esta información, siempre basada en probabilidades, debe darse además a una pareja en un estado emocional muy perturbado y con poco tiempo para pensar. Debe recordarse que la calidad de vida percibida por los padres y los niños con malformaciones incapacitantes o que interfieren en la vida normal son muy variables en función de cada pareja y existe siempre una proporción significativamente alta de casos en los que la percepción es similar a la de niños sanos.^{61, 62} Estos resultados son similares en estudios efectuados en niños con cirugía fetal.⁴⁵

La gestión y responsabilidad en la información ofrecida a los progenitores es un aspecto tan importante como el propio tratamiento fetal y deben evitarse actitudes simplificadoras, paternalistas, y por supuesto, que condicionen al paciente. La mayoría de los pacientes son capaces de tomar, por sí mismos, las decisiones al enfrentarse a la información objetiva; como es lógico, siempre que reciban una información y soporte adecuados.

Situación actual y futuro de la cirugía fetal

En la actualidad, en el mundo siguen siendo pocos los centros que ofrecen todas las diferentes técnicas de cirugía fetal. El número óptimo de centros en un área o país es un tema muy difícil de precisar, no puede ser muy elevado por motivos obvios, pero no se pueden hacer estimaciones porque depende de muchos factores. Los argumentos de distancia geográfica que con frecuencia se esgrimen son poco sólidos. La patología fetal, como patología grave y poco común, genera un gran estrés en el paciente y el médico; y en realidad, el resultado depende de forma muy crítica del nivel de excelencia que



se consiga. Por muchos centros que existan, la mayoría de las pacientes que aceptan la cirugía fetal tienen que trasladarse al sitio donde existe el centro. Sin duda, debe existir un número mínimo de intervenciones anuales para garantizar resultados reproducibles y que la oferta se adecue a los estándares de calidad actuales. Es crítico, también, que los centros dedicados al tratamiento fetal dispongan de especialistas que hayan dedicado un tiempo suficiente a subespecializarse en técnicas de cirugía fetal avanzada. Sólo así podrán garantizar resultados consistentes, evitar complicaciones propias de la curva de aprendizaje que desacreditan la técnica y, en definitiva, ofrecer la medicina fetal de hoy y no la de hace 20 años, cuando se inició el desarrollo de las técnicas actuales.

Los procedimientos de terapia fetal eco-guiada o endoscópica deben realizarlos especialistas en medicina fetal, por supuesto en el marco de un equipo multidisciplinario. Con frecuencia, la habilidad quirúrgica en técnicas pediátricas o endoscópicas ginecológicas no sirve para mucho en un campo de conocimiento con problemática y condiciones diferenciadas. Este tipo de tentativas son simplificaciones injustas con una subespecialidad como la medicina fetal, que seguramente se considerarían injerencias inaceptables desde la perspectiva de cualquier otra especialidad y que, con frecuencia, conducen al mal resultado, cuando no al desastre.

Como última consideración, para que en el futuro existan más centros es muy importante que aumente el nivel de diagnóstico prenatal y de información adecuada, que en este momento es aún inferior al de países de nuestro entorno. Si bien en México existen al menos 3 centros donde se ofrece láser placentario como primera opción para transfusión feto-fetal, nuestro grupo ha incorporado recientemente las diferentes técnicas de cirugía fetal expuestas en esta publi-

cación. En un lapso de 13 meses se realizaron 21 procedimientos laser placentarios y 27 cirugías fetales (9 oclusiones traqueales endoscópicas, 9 cistoscopias fetales, 6 cirugías pulmonares fetales, 3 valvuloplastias aórticas fetales), y todas técnicamente exitosas (resultados en proceso de publicación). En este momento estimamos que se está ofreciendo cirugía fetal a una mínima proporción de casos con afecciones que sí pueden aliviarse. Si bien la cifra está en constante crecimiento, es fundamental que el diagnóstico y conocimiento de las opciones de tratamiento intrauterino de las patologías susceptibles se extienda aún más; la disposición de las fuentes de información adecuadas es un componente fundamental para este objetivo.

CONCLUSIONES

En una gestación monocorial complicada con síndrome de transfusión feto-fetal, con mortalidad entre 80-100%, el tratamiento de elección es la coagulación de las anastomosis vasculares placentarias por vía fetoscópica que se asocia con 75-88% de supervivencia para al menos un feto. En la gestación monocorial complicada con restricción de crecimiento intrauterino selectivo avanzado o malformación discordante, con previsible lesión irreversible o muerte, la primera opción de terapia fetal para proteger al hermano sano es la oclusión del cordón del feto afectado.

La oclusión traqueal fetal endoscópica ha incrementado la supervivencia neonatal en casos con hernia diafragmática congénita. En promedio, la probabilidad de supervivencia con tratamiento postnatal convencional (15%) aumenta a 65% en casos con hipoplasia pulmonar grave y de 50 a 90% en los casos con hipoplasia pulmonar moderada. En fetos con obstrucción urinaria baja la cistoscopia fetal es el único método diagnóstico y terapéutico capaz de excluir la atresia uretral, fulgurar las valvas uretrales y preservar la función

vesical. Sin embargo, es necesario tratar más casos para valorar la función renal a largo plazo.

En fetos con masas pulmonares, la taqueo-broncoscopia fetal es un método diagnóstico y terapéutico capaz de confirmar la obstrucción de la vía aérea y liberarla con láser. La ruptura prematura de membranas, y la prematuridad asociada, representan la principal complicación de la cirugía fetal endoscópica, que disminuye de manera directamente proporcional al grado de manipulación, al tiempo quirúrgico intrauterino y, desde luego, a la experiencia del cirujano fetal. El área de investigación en cirugía fetal tiene varios objetivos, pero la mayoría están enfocados a mejorar la predicción de supervivencia y respuesta a la cirugía fetal para seleccionar adecuadamente los casos a tratar y mejorar el diseño del equipo utilizado para facilitar intervenciones técnicamente complejas en el menor tiempo posible.

Toda paciente con patología fetal susceptible de cirugía fetal debería, idealmente, ser valorada en los centros de cirugía fetal con la finalidad de confirmar el diagnóstico, establecer un pronóstico de la patología y determinar las probabilidades de éxito con la fetoscopia y el momento oportuno para realizarla.

Agradecimientos

Al Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología (Conacyt), a la Fundación Kristen de Querétaro y a KPI Ultrasonidos México por el apoyo en la realización del proyecto de “cirugía fetal endoscópica en México”.

REFERENCIAS

1. Deprest JA, Flake AW, Gratacos E, Ville Y, et al. The making of fetal surgery. *Prenat Diagn* 2010;30: 653-667.
2. Fowler SF, Sydorak RM, Albanese CT, Farmer DL, et al. Fetal endoscopic surgery: lessons learned and trends reviewed. *J Pediatr Surg* 2002;37: 1700-1702.
3. Torres-Torres C, Perez-Borbón G, Benavides-Serralde JA, Guzman-Huerta ME, y col. Prevalencia y complicaciones del embarazo monocorial biamniótico. *Ginecol Obstet Mex* 2010;78: 181-186.
4. Yamamoto M, Gratacos E, Ville Y. Transfusión feto-fetal. En: E Gratacos, R Gómez, K Nicolaides, R Romero, L Cabero. Medicina fetal. Madrid: Médica Panamericana, 2007;695-702.
5. Gratacos E, Ortiz JU, Martinez JM. A systematic approach to the differential diagnosis and management of the complications of monochorionic twin pregnancies. *Fetal Diagn Ther* 2012;32:145-155.
6. Valsky DV, Eixarch E, Martinez-Crespo JM, Acosta ER, et al. Fetoscopic laser surgery for twin-to-twin transfusion syndrome after 26 weeks of gestation. *Fetal Diagn Ther* 2012;31: 30-34.
7. Gratacos E, Van Schoubroeck D, Carreras E, Devlieger R, et al. Impact of laser coagulation in severe twin-twin transfusion syndrome on fetal Doppler indices and venous blood flow volume. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20: 125-130.
8. Hecher K, Plath H, Bregenzer T, Hansmann M, et al. Endoscopic laser surgery versus serial amniocenteses in the treatment of severe twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1999;180: 717-724.
9. Huber A, Diehl W, Bregenzer T, Hackeloer BJ, et al. Stage-related outcome in twin-twin transfusion syndrome treated by fetoscopic laser coagulation. *Obstet Gynecol* 2006;108: 333-337.
10. Ierullo AM, Papageorghiou AT, Bhade A, Fratelli N, et al. Severe twin-twin transfusion syndrome: outcome after fetoscopic laser ablation of the placental vascular equator. *BJOG* 2007;114: 689-693.
11. Middeldorp JM, Sueters M, Lopriore E, Klumper FJ, et al. Fetoscopic laser surgery in 100 pregnancies with severe twin-to-twin transfusion syndrome in the Netherlands. *Fetal Diagn Ther* 2007;22: 190-194.
12. Quintero RA, Bornick PW, Allen MH, Johson PK. Selective laser photocoagulation of communicating vessels in severe twin-twin transfusion syndrome in women with an anterior placenta. *Obstet Gynecol* 2001;97:477-481.
13. Quintero RA, Dickinson JE, Morales WJ, Bornick PW, et al. Stage-based treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003;188:1333-1340.
14. Rossi AC, D'Addario V. Laser therapy and serial amnioreduction as treatment for twin-twin transfusion syndrome: a metaanalysis and review of literature. *Am J Obstet Gynecol* 2008;198: 147-152.
15. Ville Y, Hecher K, Gagnon A, Sebire N, et al. Endoscopic laser coagulation in the management of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;105: 446-453.
16. Valsky DV, Eixarch E, Martinez JM, Crispi F, et al. Selective intrauterine growth restriction in monochorionic twins:



- pathophysiology, diagnostic approach and management dilemmas. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15: 342-348.
17. Lewi L, Van Schoubroeck D, Gratacos E, Witters I, et al. Monochorionic diamniotic twins: complications and management options. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2003;15: 177-194.
 18. Challis D, Gratacos E, Deprest JA. Cord occlusion techniques for selective termination in monochorionic twins. *J Perinat Med* 1999;27: 327-338.
 19. Lewi L, Gratacos E, Ortibus E, Van Schoubroeck D, et al. Pregnancy and infant outcome of 80 consecutive cord coagulations in complicated monochorionic multiple pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2006;194: 782-789.
 20. Robyr R, Yamamoto M, Ville Y. Selective feticide in complicated monochorionic twin pregnancies using ultrasound-guided bipolar cord coagulation. *BJOG* 2005;112: 1344-1348.
 21. Gallot D, Laurichesse H, Lemery D. Selective feticide in monochorionic twin pregnancies by ultrasound-guided umbilical cord occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22: 484-488.
 22. Nicolini U, Poblete A, Boschetto C, Bonati F, et al. Complicated monochorionic twin pregnancies: experience with bipolar cord coagulation. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:703-707.
 23. Taylor MJ, Shalev E, Tanawattanacharoen S, Jolly M, et al. Ultrasound-guided umbilical cord occlusion using bipolar diathermy for Stage III/IV twin-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn* 2002;22: 70-76.
 24. Young BK, Stephenson CD, Mackenzie AP, Roman AS, et al. Combined sonographic and endoscopic umbilical cord occlusion in twin and triplet gestations. *J Perinat Med* 2005;33: 530-533.
 25. Gratacos E. Congenital diaphragmatic hernia: one name for various diseases. *Fetal Diagn Ther* 2011;29: 5.
 26. Jani J, Keller RL, Benachi A, Nicolaides KH, et al. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27: 18-22.
 27. Apparent truth about congenital diaphragmatic hernia: a population-based database is needed to establish benchmarking for clinical outcomes for CDH. *J Pediatr Surg* 2004;39: 661-665.
 28. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. *Pediatrics* 2005;116: e356-363.
 29. Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2003;112:532-535.
 30. Cruz-Martínez R, Figueras F, Moreno-Alvarez O, Martinez JM, et al. Learning curve for lung area to head circumference ratio measurement in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:32-36.
 31. Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, Benachi A, et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30: 67-71.
 32. Cruz-Martinez R, Hernandez-Andrade E, Moreno-Alvarez O, Done E, et al. Prognostic value of pulmonary Doppler to predict response to tracheal occlusion in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Fetal Diagn Ther* 2011;29: 18-24.
 33. Cruz-Martinez R, Moreno-Alvarez O, Hernandez-Andrade E, Castañon M, et al. Contribution of intrapulmonary artery Doppler to improve prediction of survival in fetuses with congenital diaphragmatic hernia treated with fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35:572-577.
 34. Cruz-Martinez R, Moreno-Alvarez O, Hernandez-Andrade E, Castañon M, et al. Changes in Lung Tissue Perfusion in the Prediction of Survival in Fetuses with Congenital Diaphragmatic Hernia Treated with Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion. *Fetal Diagn Ther* 2010.
 35. Cruz-Martinez R, Castanon M, Moreno-Alvarez O, Acosta-Rojas R, et al. Usefulness of lung-to-head ratio and intrapulmonary arterial Doppler in predicting neonatal morbidity in fetuses with congenital diaphragmatic hernia treated with fetoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;41: 59-65.
 36. Deprest JA, Hyett JA, Flake AW, Nicolaides K, et al. Current controversies in prenatal diagnosis 4: Should fetal surgery be done in all cases of severe diaphragmatic hernia? *Prenat Diagn* 2009, 29: 15-19.
 37. Deprest JA, Nicolaides K, Gratacos E. Fetal surgery for congenital diaphragmatic hernia is back from never gone. *Fetal Diagn Ther* 2011;29: 6-17.
 38. Wu J, Ge X, Verbeken EK, Gratacos E, et al. Pulmonary effects of in utero tracheal occlusion are dependent on gestational age in a rabbit model of diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2002;37: 11-17.
 39. Deprest J, Nicolaides K, Done E, Lewi P, et al. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2011;46: 22-32.
 40. Jani JC, Nicolaides KH, Gratacos E, Valencia CM, et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009, 34: 304-310.
 41. Ruano R, Yoshisaki CT, da Silva MM, Ceccon ME, et al. A randomized controlled trial of fetal endoscopic tracheal occlusion versus postnatal management of severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012;39: 20-27.
 42. Ruano R. Fetal surgery for severe lower urinary tract obstruction. *Prenat Diagn* 2011, 31: 667-674.
 43. Freedman AL, Bukowski TP, Smith CA, Evans MI, et al. Fetal therapy for obstructive uropathy: diagnosis specific outcomes [corrected]. *J Urol* 1996;156: 720-723; discussion 723-724.
 44. Johnson MP, Corsi P, Bradfield W, Hume RF, et al. Sequential urinalysis improves evaluation of fetal renal function

- in obstructive uropathy. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173: 59-65.
45. Biard JM, Johnson MP, Carr MC, Wilson RD, *et al.* Long-term outcomes in children treated by prenatal vesicoamniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Obstet Gynecol* 2005;106: 503-508.
46. Clark TJ, Martin WL, Divakaran TG, Whittle MJ, *et al.* Prenatal bladder drainage in the management of fetal lower urinary tract obstruction: a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol* 2003;102: 367-382.
47. Quintero RA, Johnson MP, Romero R, Smith C, *et al.* In-utero percutaneous cystoscopy in the management of fetal lower obstructive uropathy. *Lancet* 1995;346: 537-540.
48. Welsh A, Agarwal S, Kumar S, Smith R, *et al.* Fetal cystoscopy in the management of fetal obstructive uropathy: experience in a single European centre. *Prenat Diagn* 2003;23: 1033-1041.
49. Morris RK, Ruano R, Kilby MD. Effectiveness of fetal cystoscopy as a diagnostic and therapeutic intervention for lower urinary tract obstruction: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 629-637.
50. Ruano R, Yoshisaki CT, Salustiano EM, Giron AM, *et al.* Early fetal cystoscopy for first-trimester severe megacystis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37: 696-701.
51. Martinez JM, Prat J, Gomez O, Crispí F, *et al.* Decompression through tracheobronchial endoscopy of bronchial atresia presenting as massive pulmonary tumor: a new indication for fetoscopic surgery. *Fetal Diagn Ther* 2012;33: 69-74.
52. Cruz-Martinez R, Vazquez-Salazar A, Mendez-Gonzalez A, Arredondo G, *et al.* Fetal bronchoscopy: diagnostic and therapeutic utility in a case with congenital microcystic adenomatoid malformation. *Fetal Diagn Ther* 2013, (submitted).
53. Deprest JA, Lerut TE, Vandenberghe K. Operative fetoscopy: new perspective in fetal therapy? *Prenat Diagn* 1997;17: 1247-1260.
54. Beck V, Lewi P, Gucciardo L, Devlieger R. Preterm Prelabor Rupture of Membranes and Fetal Survival after Minimally Invasive Fetal Surgery: A Systematic Review of the Literature. *Fetal Diagn Ther* 2012;31: 1-9.
55. Gratacos E. Fetoscopy and Risk of Iatrogenic Preterm Premature Rupture of Membranes: Not as High as It May Seem (in Experienced Hands). *Fetal Diagn Ther* 2012;31:10-11.
56. Cruz-Martinez R, Van Mieghem T, Lewi L, Eixarch E, *et al.* Incidence and clinical implications of early inadvertent septostomy after laser therapy for twin-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37: 458-462.
57. Egawa M, Hayashi S, Yang L, Sakamoto N, *et al.* Chorioamniotic membrane separation after fetoscopic laser surgery for twin-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn* 2012;33: 89-94.
58. Deprest J, Jani J, Lewi L, Ochsenbein-Kolble N, *et al.* Fetoscopic surgery: encouraged by clinical experience and boosted by instrument innovation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2006;11:398-412.
59. Chandler M, Smith A. Prenatal screening and women's perception of infant disability: a Sophie's Choice for every mother. *Nurs Inq* 1998;5:71-76.
60. Pi-Sunyer M. Implicaciones psicológicas de la patología fetal. En: E Gratacós, R Gómez, K Nicolaides, R Romero, L Cabero. Medicina Fetal. Madrid: Médica Panamericana, 2007;763-772.
61. Hassink EA, Brugman-Boezeman AT, Robbroeckx LM, Rieu PN, *et al.* Parenting children with anorectal malformations: implications and experiences. *Pediatr Surg Int* 1998;13: 377-383.
62. Wray J, Maynard L. Living with congenital or acquired cardiac disease in childhood: maternal perceptions of the impact on the child and family. *Cardiol Young* 2005;15:133-140.