

Caso clínico

Mega vejiga fetal

Rendón-Acosta M. A.(1), Rodríguez-Chávez J. L. (1,2), Tawney-Serrano C. R. (1), Madrigal-Rodríguez V. M. (1), Bañuelos-Franco A. (1,3)

(1) Unidad de Investigación en Ginecología y Alto Riesgo Obstétrico. (2) Coordinador de enseñanza y titular del posgrado de Ginecología y Obstetricia; Subespecialista en Medicina Crítica en Obstetricia; (3) Jefe de división Ginecología y Obstetricia.

Resumen

Las obstrucciones uretrales tienen una incidencia en México de 900 casos al año. Se presenta un caso de megavejiga fetal en un embarazo de 15 sdg con diagnóstico ultrasonográfico de dilatación vesical, dilatación pielocecal bilateral y anhidramnios. Efectuando referencia a la unidad de cirugía fetal, con confirmación de cariotipo femenino, así como datos de displasia renal asociados a mal pronóstico para la vida, solicitando la madre la interrupción del embarazo. Se realizó una revisión de la literatura del diagnóstico prenatal y los datos clínicos para terapias fetales. La presencia ultrasonográfica de riñones hiperecogénicos, quistes corticales renales, oligohidramnios son indicadores de mal funcionamiento renal y descartando las mismas. Exponer los hallazgos ultrasonográficos de esta patología para la derivación a centros especializados y conocer los criterios para someterse a terapias fetales intrauterinas.

Palabras clave: Megavejiga fetal, diagnóstico prenatal, terapia fetal intrauterina.

Summary

Incidence in Mexico of 900 cases a year. A case of fetal megacystis in a 15 weeks pregnancy is presented, diagnosis by ultrasonographic examination with presence of megacystis, pelvis renal dilatation and anhydramnios. With reference to fetal surgery center with confirmation of female karyotype and renal dysplasia with poor prognosis for life. requesting the mother to terminate the pregnancy.

We review the literature about prenatal diagnosis and clinical data to identify those candidate cases for fetal therapy. The ultrasonographic presence of hyperechogenic kidneys, renal cortical cysts, oligohydramnios are indicators of renal malfunction and discarding the same. Present ultrasonographic findings of this pathology for reference to specialized centers and to know the criteria for undergoing intrauterine fetal therapy

Keywords: Fetal megacystis, prenatal diagnosis, intrauterine fetal therapy.

Introducción

Las malformaciones del aparato urinario son unas de las patologías más frecuentes. Siendo de naturaleza obstructiva en un 75 %, se presentan con distintos grados de dilatación en el sistema urinario fetal de acuerdo con el nivel de obstrucción. Las obstrucciones uretrales representan el 10 %, siendo las de mayor repercusión.¹ Su incidencia en el primer trimestre se encuentre entre 1:330 y 1:1670, con una relación 8:1 en fetos masculinos.² En México se tiene un reporte aproximado de 900 casos al año.³

La producción de orina inicia en la octava semana de gestación, cuando la uretra y los riñones fetales están presentes.⁴ Observando la vejiga como una estructura ovalada anecoica rodeada por las arterias umbilicales. Identificándose en el 50% casos a las 10 SDG y en todos los fetos a partir de las 12 SDG o con una longitud coronilla rabadilla mayor de 67 mm.⁵

El reconocimiento ultrasonográfico temprano es uno de los determinantes del pronóstico para la derivación

a centros especializados para su manejo y valoración.^{2, 3, 5}

Se define como megavejiga la presencia de un diámetro en un corte sagital ≥ 7 mm en el primer trimestre de la gestación.^{2, 5} A partir del segundo trimestre presenta un crecimiento lineal respecto a la edad gestacional, considerando como megavejiga un diámetro $>$ a 12 mm respecto a las semanas de gestación.²

Los signos ultrasonográficos de una obstrucción urinaria baja incluyen: megavejiga, dilatación de uretra proximal y vías urinarias superiores y/o engrosamiento de la pared vesical > 2 mm.^{2, 3, 5, 6}

Se ha clasificado la severidad, agrupando en 3 categorías: leve (8-11 mm), moderada (12- 15 mm) y severa ($>$ 15 mm).⁷ Se ha correlacionado, con el pronóstico, con reportes de casos leves a moderados y normalidad cromosómica con normalización espontánea.^{2, 5}

Presentación del caso

Paciente de 22 años que acude al hospital por caída de su propia altura, con embarazo de 19.4 semanas de gestación por fecha de última menstruación, encontrando en la exploración ecográfica conceptus en anhidramnios y sospecha de megavejiga; siendo referida al servicio fisiología obstétrica para su valoración. Sin antecedente de exposición agentes teratógenos, negando enfermedades crónico-degenerativas, endocrinometabólicos o infecto contagiosas.

Menarquia a los 12 años (ciclos menstruales de 30x3), inicio de vida sexual a los 18 años, 2 parejas sexuales (les refiere sanos y sin carga genética para lesiones

estructurales, aneuploidías o mosaicismos). Negando enfermedades de transmisión sexual.

Con el antecedente de 1 parto a término completo en el 2009 y una cesárea por solicitud a término completo en el 2011 por distocia de presentación pélvica. Ambos hijos sanos sin malformaciones referidas. Última menstruación: 05 de mayo 2017.

A la exploración física TA: 110/70, FC: 78 FR: 15 T: 36.2 °C, Habitus mesomórfico integra bien conformada sin clínica de autoinmunidad; sin palidez tegumentaria. cardioneumológico sin datos de alarma, ni abdominal, Abdomen peristalsis presente, sin dolor a la palpación. Genitales sin pérdidas transvaginal. Especulocopia sin evidencia de líquido en fondo de saco, cérvix sin secreciones, se realiza prueba ACTIM PROM®: detección de la proteína de unión al factor de crecimiento similar a la insulina -1 (IGFBP-1) con resultado negativo. Extremidades sin alteraciones; neurológico funciones mentales superiores ejecutivas integras (habla, juicio y raciocinio), reflejos miotáticos fásicos ++, fuerza muscular 5/5 escala Daniels-Mayo.

El ultrasonido de segundo nivel reporto embarazo único vivo intrauterino, en anhidramnios, con circunferencia abdominal aumentada por masa anecoica intrafetal con dimensiones de 41x61x52 mm y volumen de 60 ml sugestiva de mega vejiga fetal, con dilatación pielocalicial bilateral grado II (Figura 1 y 2). Fetometría por integración de diámetros limitada con datación en base a diámetro biparietal de 31 mm para 15 semanas de gestación.

Figura 1.



Corte transverso abdomen fetal con imagen anecoica que ocupa la mayoría del volumen intra abdominal. Se observa el diámetro renal y de pelvis renal derecha (D4, D3) e izquierda (D2, D1) con evidencia de dilatación leve pielica.

Figura 2.



Corte sagital del abdomen donde se muestra dilatación en uréter derecho e izquierdo.

Ante la sospecha de obstrucción urinaria baja. Se realiza referencia a la unidad de cirugía fetal en el Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer “Dr. Felipe Núñez Lara”. Encontrando a la evaluación ultrasonográfica genitales femeninos, ausencia de signo de Keyhole, anidramnios e hidronefrosis bilateral. Vesicocentesis con extracción de 450 cc; toma de muestras para valoración función renal y cariotipo fetal. Obteniendo resultado de cariotipo femenino. Descartando ser candidata para cirugía fetal debido a la displasia renal y alta posibilidad de estenosis uretral con disfunción vesical.

Se comunica a paciente pobre pronóstico fetal y alta letalidad. Previa asesoría del comité de ética, solicita la madre la interrupción del embarazo. Se efectuó vesicocentesis descompresiva; previa inducción mecánica y farmacológica se obtiene mediante parto eutócico conceptus peso 650 gramos. A la inspección con distensión abdominal masiva con presencia de defecto herniario a nivel de inserción de cordón umbilical (Figura 3), implantación baja de pabellones auriculares. Genitales

externos ambiguos, sin evidencia de permeabilidad anal. Extremidades integras a excepción de deformidad de pie en equino varo. Con datos sugestivos de síndrome de *Prune Belly* (Figura 4)

Pese al consentimiento informado previo para efectuar autopsia complementaria deciden desistir de su realización, aceptando consejería genética (cariotipo) y planificación familiar temporal post evento obstétrico.

Discusion

Ante un caso con distensión abdominal severa antes de las 14 SDG, se debe considerar: Valvas uretrales posteriores, atresia uretral, síndrome *Prune Belly* y el síndrome de megavejiga – microcolón – hipoperistaltismo ⁶.

La determinación del género fetal orienta a la etiología (Tabla 1) ^{1, 2, 4, 5, 6}. Las 2 principales causas de obstrucción urinaria bajan son: las valvas uretrales posteriores y la atresia uretral.^{2, 7}

Figura 3.



Distensión abdominal masiva con presencia de defecto herniario a nivel de inserción de cordón umbilical

Figura 4.



Fotografía de ambos pies del producto con deformidad equino varo,

Tabla 1.

Etiología de mega vejiga fetal de acuerdo con el género

Masculinos	Femenino
<ul style="list-style-type: none"> · Valvas uretra posterior · Estenosis uretral · Agenesia uretral 	<ul style="list-style-type: none"> · Anomalías de cloaca · Síndrome Prune Belly · Síndrome Mega vejiga micro colón hipoperistalsis

En una revisión sistemática sobre la asociación de anomalías cromosómicas con megavejiga se encontró que en un 84.9% (523/616) de los casos existe cariotipo normal.²

Las valvas uretrales posteriores es la causa más común en los fetos masculino. El tipo I el más frecuente por una hipertrofia de los pliegues mucosos en la parte posterior de la uretra. Encontrando en la exploración ultrasonográfica dilatación uretral proximal “Signo de Ojo de cerradura”, dilatación vesical y engrosamiento de la pared vesical.^{1,2,5,6}

El síndrome *Prune Belly*, es una condición que se presenta en el 97% de los casos en fetos masculinos.⁸ La triada ultrasonográfica consiste en distensión abdominal fetal, con ausencia o déficit de musculatura abdominal, megavejiga e hipoplasia pulmonar.^{6,9} A diferencia de las valvas posteriores se observa una dilatación de la unión vesicouretral, con apariencia de “copa de vino” y pared vesical delgada.⁶ Otras anomalías son musculoesqueléticas en un 50% (pie zambo, displasia de cadera,

escoliosis, artrogriposis, pie valgo) y respiratorias en el 55% de los casos (hipoplasia pulmonar, y malformación adenomatoidea quística).⁹

El síndrome de megavejiga-microcolón-hipoperistaltismo intestinal, tiene una incidencia excepcional, presentándose en el sexo femenino en el 80%.^{7,10} La exploración ultrasonográfica revela una dilatación vesical con pared delgada, unión uretral normal, ureterohidronefrosis bilateral con riñones normales, asas intestinales dilatadas con pobre desarrollo y cantidad de normal de líquido amniótico. La supervivencia reportada es inferior a 1 año.¹⁰

El diagnóstico oportuno de los defectos congénitos permite al médico ofrecer tratamientos a las patologías, y en aquellos que no sea posible ofrece el apoyo a la madre del difícil proceso de un defecto congénito grave.¹¹

Durante a exploración ultrasonográfica se debe de descartar la presencia de indicadores de deterioro renal y de mal pronóstico para la vida. (Tabla 2).^{2,5,6,7}

Tabla 2.

Indicadores de deterioro renal en fetos con obstrucción de las vías urinarias

Evaluación ultrasonográfica	<ul style="list-style-type: none"> · Riñones hiperecogénicos o con presencia de quistes. · Oligohidramnios
Determinaciones en orina fetal	<ul style="list-style-type: none"> · Sodio > 100 mg/dl · Cloro > 90 mg/dl · Calcio > 8 mg/dl · Osmolalidad > 210 mOsm/l · Proteínas totales > 40 mg/dl
Determinaciones en sangre fetal	<ul style="list-style-type: none"> · B2 Microglobulina fetal > 5 mg/L

Así aquellos fetos con cariotipo fetal masculino, niveles de electrolitos urinarios favorables, sin indicadores de displasia renal ni otras malformaciones asociadas; se consideran susceptibles para terapias fetales intrauterinas.^{12,13} En los fetos femenino se asociación con anomalías complejas del aparato genital, y no estaría indicado intentar estas intervenciones.⁹

Hoy en día se reportan 2 terapias fetales intrauterinas principales para el tratamiento: La derivación vesicoamniótica y la cistoscopia fetal. Realizando una

descompresión vesical sobre el organismo fetal, que permite el adecuado desarrollo orgánico y normalizar el líquido amniótico.^{2,4,5,7}

La derivación vesicoamniótica fue el primer método de reportado, el cual consiste en la colocación percutánea de un catéter vesical con tratamiento definitivo en la etapa posnatal.^{4,12,13} Los resultados muestran una supervivencia de aproximadamente 40% con un 50% de los sobrevivientes con daño renal.¹⁴ En un ensayo clínico, prospectivo y controlado se trataron a 31 fetos con megavejiga

de etiología obstructiva, aleatorización la aplicación de derivación vesico-amniótica versus tratamiento conservado. El promedio de supervivencia a los 28 días fue de 8/16 en el grupo con derivación comparado con 4/15 en el grupo de tratamiento conservativo. Solo dos conceptus tratados con derivación amniótica sobrevivieron dos años con función renal normal.¹³ Las principales complicaciones reportadas son movilización del catéter, bloqueo de la derivación, ruptura prematura de membranas y aborto espontáneo posterior a la inserción.^{4, 12, 13, 14}

La cistoscopia fetal, a la fecha hay 40 casos reportados, con una sobrevida fetal de 75%⁴ realizándose mediante la inserción, de un cistoscopio < 1mm de diámetro a través de la vejiga fetal bajo visión ecográfica. Tiene el beneficio de excluir la estenosis o atresia uretral y realizar la ablación laser de las valvas uretrales¹⁴. Es más compleja, pero a la vez menos agresiva para el feto, no requiriendo de amniotomía previa, pudiendo realizarse a partir de las 16 semanas de gestación.^{4, 12, 14} La principal complicación es la fistula urológica que parece estar asociada con menor experiencia del operador y uso elevado de energía en el proceso de fulguración.¹⁴

Conclusion

La valoración vesical fetal no debe de pasar desapercibida en la exploración ultrasonográfica rutinaria, siendo esencial detectar aquellos casos asociados a obstrucción del tracto urinario inferior y derivando oportunamente a centros especializados para su manejo. Informando en base a la evidencia científica a los progenitores sobre el pronóstico, medidas diagnósticas y terapéuticas que permitan establecer un régimen terapéutico. Recalcando que se cuenta en el país con equipos especializados en cirugía fetal, donde de manera gratuita se realiza el manejo de aquellos casos candidatos a terapias fetales.

Secretaría de Salud Jalisco.

Hospital General de Occidente.

División de Ginecología y Obstetricia.

Unidad de Investigación en Ginecología y Alto Riesgo Obstétrico.

Dirección postal: Av. Zoquipan 1050 Col. Zoquipan, Zapopan, Jalisco

CP: 45170, Tel: 01 33 3030 6300

Correo electrónico: unidad.inv.obgyn.aro.hgo.2015@gmail.com

Referencias bibliográficas

- Dezerega V, Corral E, Sepúlveda W. Diagnóstico prenatal de malformaciones urinarias. En: Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W, Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. España: Journal; 2003: 343- 363.
- Taghabi K, Sharpe C, Strigner M D, Fetal megacystis: A systematic review. J Pediatr Urol 2017;13(1):7-15.
- Cruz-Martínez R, Gratacos E. Cirugía fetal endoscópica. Ginecol Obstet Mex 2014;82:325-336.
- Underwood M A, Gilbert W M, Sherman M P. Amniotic Fluid: Not Just Fetal Urine Anymore. J Perin 2015;25:341 – 348.
- Gutiérrez S, Casasola J, Suarez B, González C. Mega vejiga en el primer trimestre de embarazo. Resolución espontánea. Clin Invest Gin Obst 2007;34(2):71-73.
- Osborne, N. G., Bonilla-Musoles, F., Machado, L. E., Raga, F., Bonilla, F., Ruiz, F., Pérez Guardia, C. M. and Ahluwalia, B. Fetal Megacystis. J Ultrasound Med 2011; 30:833-841
- Haeri S. Fetal Lower Urinary Tract Obstruction (LUTO): a practical review for providers. Maternal Health, Neonatology and Perinatology. 2015;1:26
- Tonni G, Ida V, Alessandro V, Bonasoni M P. Prune-belly syndrome: case series and review of the literature regarding early prenatal diagnosis, epidemiology, genetic factors, treatment, and prognosis. Fetal Pediatr Pathol. 2013 Feb;31(1):13-24
- Maita F, Panozo S V, Verastegui D E, Hochstatter E A, Niño de Guzmán O, Zegarra W. Síndrome de Prune Belly: diagnóstico y manejo pre y posnatal. Presentación de dos casos. Gac Med Bol 2013; 36(1) 35-38
- Lozaya T, Vila J M, Perales A, Soler I, Quiroga R, Llorens R, Abad A, Perales A. Síndrome de Bardon: diagnóstico intrauterino y evolución posnatal. Diagn Prenat 2013;24:23-28.
- Putti P, Defectos congénitos y patologías incompatibles con la vida extrauterina. Rev Med Urug 2016; 32(3):218-223.
- Leiva J L, Muñoz H, Rencoret G, Pons A. Cirugía Fetal Rev Med Clin Condes 2014;25(6)972-978.
- Morris, R. K., Middleton, L. J., Malin, G. L., Quinlan-Jones, E., Daniels, J., Khan, K. S., ... & Kilby, M. D. (2015). Outcome in fetal lower urinary tract obstruction: a prospective registry study. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 46(4), 424-431.
- Nassr, A. A., Shazly, S. A.M., Abdelmagied, A. M., Araujo Júnior, E., Tonni, G., Kilby, M. D. and Ruano, R. (2016), Effectiveness of vesico-amniotic shunt in fetuses with congenital lower urinary tract obstruction: An updated systematic review and meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol. Accepted Author Manuscript.