

Diagnóstico prenatal en cirugía pediátrica

Dr. Jorge Enrique Uceda del Campo

Cirujano Pediatra

Profesor de Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad Ricardo Palma

Certificado por el American Board of Surgery y el American Board of Pediatric Surgery

El manejo moderno de los embarazos de alto riesgo y la notable mejoría de la resolución ultrasonográfica han expandido las indicaciones de la sonografía prenatal, permitiendo un mayor número de diagnósticos prenatales de malformaciones congénitas quirúrgicamente corregibles.

En un estudio de 12,865 sonogramas en 4,551 gestantes, durante un período de 21 meses, se refirieron 221 pacientes con 234 anomalías fetales.

De éstas, 49% fueron al cirujano pediatra. Otras consultas fueron urológicas (36%), neuroquirúrgicas (9%) y ortopédicas (6%)⁽¹⁾.

Las malformaciones diagnosticadas in útero que son tratadas por el cirujano pediatra incluye las siguientes: gastrosquisis, onfalocele, hernia diafragmática, malformación adenomatoide quística congénita, secuestros pulmonares, quiste ovárico, teratoma sacrococcígeo, higroma quístico, atresia esofágica y obstrucciones intestinales. Problemas menos frecuentes son atresia biliar, quiste de colédoco, tumores, etc.

Es obvio que los padres, al enterarse que su hijo es portador de una anomalía congénita, son presa de pánico, ansiedad, complejo de culpa y sentimientos muy encontrados entre sí. La entrevista o consulta prenatal con el cirujano pediatra es aconsejable a fin de discutir el tratamiento y pronóstico del problema.

Los avances en el conocimiento de la historia natural de las anomalías diagnosticadas in-útero permiten considerar cuestiones como la terminación del embarazo y decidir el sitio, modo y fecha aproximada del parto.

Los estudios genéticos y la ecocardiografía fetal son indicados de acuerdo con la patología encontrada.

En un reciente estudio por Davenport y colaboradores en Londres, se evaluó el impacto de la consulta prenatal sobre la ansiedad de los padres causada por el diagnóstico prenatal de una malformación en el feto.

El bien diseñado estudio demostró que los niveles de ansiedad de los padres afectados, luego de la consulta prenatal, disminuyeron a valores similares a las gestantes controles⁽²⁾.

Revisemos ahora los más frecuentes diagnósticos quirúrgico-pediátricos, haciendo énfasis en su manejo perinatal moderno.

GASTROSQUISIS

Es una emergencia neonatal que presenta evisceración de asas intestinales a través de un defecto congénito de la pared abdominal anterior, localizado a la derecha del cordón umbilical. No hay saco amniótico. El intestino está acortado y su pared engrosada por serositis química crónica. El diagnóstico prenatal es posible después de la 14ª semana. En los Estados Unidos, el 70% de gastrosquisis son diagnosticadas durante el periodo prenatal. En la gestante, tres marcadores son empleados con fines diagnósticos: alfa-proteína y gonadotropina coriónica séricas y la acetilcolinoesterasa amniótica, las que están elevadas en gastrosquisis fetal⁽³⁾.

Como la embriogénesis es tardía (8ª – 10ª semanas) las anomalías observadas no son tan severas como en el onfalocele, pero ocurren en 20% de los casos. Las atresias intestinales reportadas alcanzan el 8%.

La consulta o consejo prenatal es muy deseable, toda vez que el manejo perinatal está bien establecido, la mortalidad es menor del 4% y el pronóstico es muy satisfactorio.

El método de parto no presenta diferencia significativa en el tratamiento del recién nacido con esta anomalía a menos que las ecografías seriadas indiquen lesiones intestinales⁽⁴⁾.

Protocolo al nacimiento empleado por el autor:

- Aspiración orofaríngea, evaluación general, peso, Apgar.
- Introducir sonda orogástrica; se obtienen alrededor de 50cc de material bilioso.
- Cubrir evisceración con gasas estériles y envoltura plástica.
- Traslado a UCI neonatal.
- Insertar vía endovenosa periférica. Reemplazar volumen gástrico aspirado con lactato de Ringer o suero fisiológico en forma rápida (15'). Continuar endovenoso con dextrosa al 5-10% (según destrostix) a 8 cc/Kg/hora.
- Para transportes alejados, insertar Foley 6Fr y medir diuresis horaria.

- En UCI, insertar catéteres umbilicales o en arteria radial.
- Médicos hablan con los padres y obtienen permisos terapéuticos.
- Alistar unidad de transporte para traslado a sala de operaciones.

El cierre primario varía con la experiencia del cirujano y puede alcanzar un 75% de frecuencia. El cordón umbilical es preservado rutinariamente desde hace dos décadas. El tratamiento secundario se realiza colocando una bolsa de silástico reforzada con dacrón, lo que permite la reducción gradual de la evisceración y el cierre definitivo en 7 a 10 días. Estos y otros detalles del manejo de esta compleja malformación son idealmente discutidos con los padres con la debida antelación.

ONFALOCELE

Esta anomalía se distingue de la gastrosquisis por la presencia de un saco amniótico, la implantación separada de los elementos del cordón y, sobre todo, por una mayor incidencia de malformaciones asociadas severas, tales como cardiopatías y cromosomopatías. En los onfaloceles grandes, el hígado es extracelómico y el saco puede romperse al nacimiento, por lo que se recomienda un parto por cesárea.

El diagnóstico prenatal es también temprano, siendo el descarte de malformaciones asociadas más urgente que en gastrosquisis. La amniocentesis es indicada para descartar defectos cromosomiales de pronóstico sombrío, tales como las trisomías 18 y 13. La ecocardiografía fetal seriada es también necesaria. La terminación del embarazo no es infrecuente en onfaloceles con anomalías severas: 24 de 83 embarazos (29%) fueron terminados, según un reporte reciente de Montreal ⁽⁵⁾.

La determinación sonográfica de hígado extra o intracelómico tiene connotaciones pronósticas: La supervivencia de onfaloceles con hígado extracelómico fue 48%, y con hígado intracelómico, 82%; las cardiopatías asociadas más severas ocurrieron en el primer grupo ⁽⁵⁾.

La información acumulada en las últimas dos décadas confiere al consejo prenatal una importancia decisiva. La experiencia del cirujano pediatra ayuda a los padres a comprender mejor las implicancias del diagnóstico fetal. Naturalmente, el consejo genético, perinatal y de las otras disciplinas participantes, facilitan a los padres tomar decisiones realistas e inteligentes.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA

Es un defecto congénito del foramen de Bochdalek,

que se desarrolla entre la 4^a y 8^a semanas de edad gestacional. Incidencia 1:2500-5000 nacidos vivos, 80-90% ocurren en el lado izquierdo. Solo 10-15% tienen saco herniario.

La alteración fundamental es la hipoplasia pulmonar, que se define como la presencia de 6-8 generaciones bronquiales (normal=15). Importante es la gran cantidad de anomalías asociadas (40-45%), entre las que destacan hipoplasia cardíaca, hidronefrosis, espina bífida, onfalocele, dismorfia facial y cromosomopatías severas.

La mortalidad perinatal actual depende de la presencia (35-40%) o ausencia (7%) de hipoxia severa. Las causas más frecuentes de mortalidad son las anomalías asociadas letales, la hipoplasia pulmonar severa, el barotrauma y el sangrado en el sistema nervioso central.

Otro de los avances motivados por la ecografía prenatal es la formulación de factores pronósticos de la hernia diafragmática fetal, los cuales constituyen importante información para los padres. Estos factores son:

1. Diagnóstico prenatal, pues ha permitido descubrir la «mortalidad oculta» de la enfermedad. Esto explica las altas cifras de supervivencia, décadas atrás, de pacientes diagnosticados durante el período neonatal, ya que solo eran operados el grupo de nacidos vivos que habían superado la severa dificultad respiratoria de las primeras horas. En un estudio colectivo de 13 hospitales escandinavos, la mortalidad de pacientes con sintomatología temprana y diagnóstico prenatal fue 3.7 veces mayor que en los sintomáticos tempranos sin diagnóstico prenatal. Comparando pacientes con hernias aisladas y con malformaciones asociadas severas, con o sin diagnóstico prenatal, la mortalidad fue 52% vs. 21% (aisladas, con o sin diagnóstico prenatal) y 94% vs. 45% (con malformaciones asociadas, con o sin diagnóstico prenatal), respectivamente ⁽⁶⁾.
2. Hernia diafragmática derecha. En el estudio escandinavo, la mortalidad comparativa de 33 hernias derechas y 134 izquierdas fue 51.5% vs. 32%, respectivamente.
3. Hígado torácico. La herniación del hígado en el tórax estuvo acompañada de una mortalidad de 65% en una serie europea publicada recientemente ⁽⁷⁾.
4. Cociente neumo-cefálico (en inglés, lung-to-head ratio, o LHR). Fue publicado por el grupo de San

San Francisco en 1997, presentando 15 fetos con hernia diafrágica izquierda en los que se practicó sonografía entre las 24 y 26 semanas de edad gestacional, dividiendo el área pulmonar derecha a nivel cardíaco entre la circunferencia cefálica. El LHR varió entre 0.62 y 1.86, detectándose tres grupos pronósticos: a) LHR < 1.0, no sobrevivientes; b) LHR 1.0-1.4, 38% sobrevivida, c) LHR > 1.4, 100% sobrevivida. 7 (47%) de los 15 pacientes sobrevivieron ⁽⁸⁾.

Un estudio de 134 pacientes, aplicando hígado torácico y coeficiente neumo-cefálico, confirma la utilidad de combinarlos para arribar a un pronóstico más preciso (ver cuadro 1) ⁽⁶⁾.

Cuadro 1. Valor pronóstico del cociente neumo-cefálico en relación con la presencia de hígado torácico en hernia diafrágica fetal

LHR	hígado torácico	casos	morte prenatal	sobrevivida
<i>Pronóstico sombrío</i>				
<1.0	sí	37	5 (13%)	3 (8%)
<i>Pronóstico intermedio</i>				
1.0-1.4	sí	29	1 (3%)	14 (48%)
<1.0	no	17	1 (6%)	7 (41%)
<i>Buen pronóstico</i>				
1.0-1.4	no	17	4 (23%)	9 (53%)
>1.4	sí	9	0	7 (78%)
>1.4	no	25	0	18 (72%)
<i>Total</i>		134	11 (8%)	58 (43%)

5. Hidropesía fetal. La incidencia de la hidropesía fetal en hernia diafrágica es alrededor del 2% y tiene una alta mortalidad. En 2002, el grupo de San Francisco publicó 15 casos de 474 interconsultas. 10 de los 15 casos constituyeron hidropesías verdaderas, es decir, incluía efusiones pleurales y abdominales así como edema de piel y cuero cabelludo. 5 de los casos estaban asociados con anomalías letales y fallecieron en el período prenatal. 6 fetos fueron sometidos a intervención prenatal (5 oclusiones traqueales y un drenaje pleuro-peritoneal). 5 neonatos fallecieron luego del parto y 5 sobrevivieron a largo plazo (2-8 años) ⁽⁹⁾.

6. Apgar bajo al minuto.

La última década ha sido testigo de importantes avances terapéuticos en la hernia diafrágica:

a) Estabilización y cirugía electiva. Desde la introducción del ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) en 1982, el reparo emergente de la hernia diafrágica dio paso a un manejo cardiorrespiratorio preliminar,

con o sin ECMO, seguido en pocos días del acto operatorio. La supervivencia aumentó alrededor del 60-65% ⁽¹⁰⁾ y se mantuvo cuando la aparición de los respiradores de alta frecuencia decreció marcadamente el empleo de ECMO.

b) «Ventilación suave» («gentle ventilation»). Superado el concepto quirúrgico emergente, quedaba el concepto de la agresiva terapia de la hipertensión pulmonar persistente neonatal. Es en la última década que se reconoce la importancia del barotrauma como posible iatrogenia. El advenimiento de los respiradores de alta frecuencia (HFOV, high frequency oscillatory ventilation y HFPPV, high frequency positive pressure ventilation) permitieron no sólo controlar el barotrauma, sino también disminuir marcadamente el empleo de ECMO (46% a 13% en series representativas), lo cual permitió incrementar la supervivencia a números nunca antes soñados con esta enfermedad (84.4%, excluyendo 18 de 120 casos no tratados por motivos extremos) ⁽¹¹⁾.

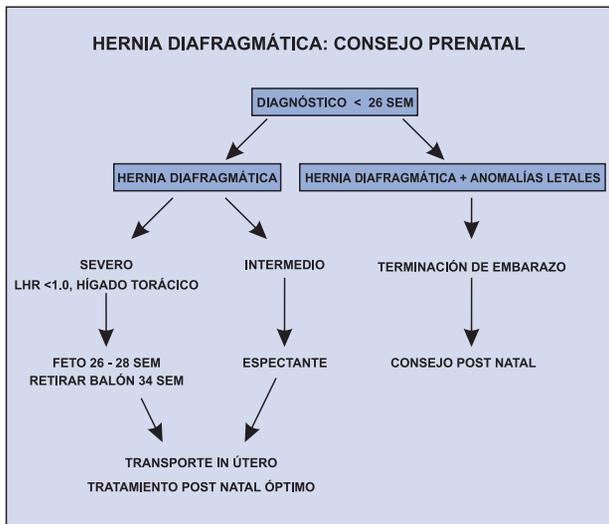
c) Hipercapnea permisiva. En 1994, Stolar publicó sus excelentes resultados con un grupo de pacientes en los que se evitó normalizar el pCO₂ a expensas de un barotrauma significativo ⁽¹²⁾. Este concepto forma parte del tratamiento moderno de la hernia diafrágica.

d) Ventilación oscilatoria de alta frecuencia y ácido nítrico inspirado. En un principio, como se describe líneas arriba, la VOAF revolucionó el manejo respiratorio neonatal. Pronto, se encontró que el uso concomitante de ácido nítrico inspirado y surfactante exógeno (cuando se encontraba deficiente), no sólo controló la hipertensión pulmonar persistente, sino disminuyó la necesidad de usar ECMO a 3% de los casos. Adicionalmente, esta combinación de iNO₃ y VOAF se completó con cirugía temprana (0.8 ± 1.1 días) y 16 (94%) de los 17 pacientes sobrevivieron ⁽¹³⁾. Obviamente, una experiencia mayor es necesaria.

e) Fetoterapia. Los escasos éxitos de la cirugía fetal con hernia diafrágica de hace dos décadas fueron amenguados con el descubrimiento de que la ligadura traqueal fetal evitaba el escape de líquido pulmonar normal, lo cual estimulaba el crecimiento del pulmón y disminuía la hipoplasia e hipertensión pulmonar en la hernia diafrágica experimental ⁽¹⁴⁾. El año 2003, el grupo de San Francisco presentó su experiencia de 19 casos tratados con el Fetendo (fetal endoscopic) clip; la mortalidad fue 47% y la morbilidad fue numerosa y en algunos casos severa ⁽¹⁵⁾. Finalmente, en el 2006 aparece un reporte multi-institucional (belga, español e inglés) con 24 bloqueos traqueales con balones insertados por vía percutánea; la mortalidad fue 50%, pero la morbilidad fue escasa ⁽⁷⁾.

El cuadro 2 muestra un algoritmo para conducir el consejo prenatal en hernia diafrágica fetal.

Cuadro 2. Algoritmo del consejo prenatal en hernia diafrágica fetal



ENFERMEDAD QUÍSTICA PULMONAR

Dentro de las malformaciones pulmonares congénitas, los quistes pulmonares son los más susceptibles de ser diagnosticados prenatalmente, siendo los secuestros pulmonares y la malformación adenomatoide quística congénita los más frecuentemente encontrados.

En 1861, Rokitansky hizo la primera descripción de un secuestro pulmonar, pero fue Price quien, en 1946, le dio primero el nombre de lóbulo accesorio y luego el de secuestro, al tratar de explicar su etiopatogenia.

Ch'in y Tang, en 1947, describieron la primera malformación adenomatoide.

Los primeros diagnósticos sonográficos de estas dos anomalías quísticas se hicieron en la década pasada.

Pronto, los secuestros pulmonares y la displasia adenomatoide quística congénita se convirtieron en los diagnósticos publicados más frecuentemente. Sin embargo, diferentes diagnósticos patológicos en la pieza operatoria han motivado estudios recientes con el título de patología quística pulmonar ^(16,17).

Malformación adenomatoide. El diagnóstico y control prenatal ha permitido observar un 15-20% de regresión espontánea ^(18,19). Asimismo, la sonografía prenatal permite descubrir factores de mal pronóstico tales como hidropesía fetal, polihidramnios, desviación del mediastino, mayor solidez y el tamaño de la lesión ⁽²⁰⁾.

De todos ellos, el más importante es la hidropesía, con

una frecuencia de 10-20% y usualmente causa la muerte fetal ^(17,21). Recientemente se han reportado intervenciones fetales, como shunts y aspiración de efusiones pleurales ^(17,22). Otra característica de estas lesiones es que alrededor de la mitad son asintomáticas al nacimiento ⁽²⁰⁾. El manejo, sin embargo, está bien establecido. Los casos sintomáticos son operados al nacer. Los asintomáticos son investigados con tomografía computarizada incluso en forma seriada, pues las lesiones escapan la radiografía convencional.

Al seguimiento, se han reportado infecciones recurrentes e, incluso, blastomas y rabdomiosarcomas pulmonares ^(20,23).

Secuestros pulmonares. Existen dos formas, intralobar y extralobar, siendo ésta la más frecuentemente diagnosticada en el período prenatal. El empleo del Doppler permite la identificación de la circulación sistémica de los secuestros, aunque también se ha reportado en algunos casos de malformación adenomatoide. La sonografía antenatal de los secuestros pulmonares también ha permitido detectar, en el 50% de los casos, un espectro de anomalías asociadas, tales como secuestros extralobares e intralobares, malformación adenomatoide, quiste broncogénico, atresia de esófago, hernia diafrágica y hendidura traqueo-esofágica. Al nacer, 85% de los secuestros son asintomáticos y el diagnóstico preoperatorio es correcto sólo en el 60% ⁽¹⁶⁾. La hidropesía fetal también complica los secuestros y, a pesar de su grave pronóstico, se han reportado 3 casos exitosamente tratados al nacer ⁽²⁴⁾.

Seguimiento de quistes pulmonares con diagnóstico prenatal. En 2004, Davenport publicó un estudio de 67 fetos con diagnóstico prenatal de enfermedad quística pulmonar. El diagnóstico se hizo entre las 19 y 28 semanas de edad gestacional (promedio=21). Las lesiones ocupaban el hemitórax derecho (29), izquierdo (36) o eran bilaterales (2) y fueron clasificadas sonográficamente como macroquistes (27), microquistes (35) o mixtas (5). Treinta desplazaban el mediastino (45% del total) y 5 presentaron hidropesía (7% del total), motivando cuatro intervenciones prenatales.

De los 64 fetos que nacieron vivos, 42 (63%) fueron operados a edades que variaron desde un día a 34 meses (promedio de 7.5 meses).

Histología: Malformación adenomatoide 25 (60%) (Stocker: I 8, II 13, indeterminado 4), secuestro pulmonar 6 (14%) y mixtos 11 (26%).

Finalmente, el autor no encontró valor pronóstico

prenatal en el polihidramnios o la desviación del mediastino, más sí en la hidropesía fetal, que se convirtió en la única indicación para realizar una intervención antenatal. Por otro lado, alertó que las lesiones microquísticas, si bien pueden regresionar y hasta desaparecer intraútero, hay que seguirlas radiográficamente en el período postnatal, aún con tomografías computarizadas, pues 45% de estas lesiones que desaparecieron intraútero tuvieron que ser operadas después del nacimiento ⁽¹⁷⁾.

QUISTES OVÁRICOS

Son los tumores abdominales más frecuentes en recién nacidas ⁽²⁵⁾. La incidencia de quistes ováricos en recién nacidas puede estar alrededor del 30%, cifra obtenida en un estudio de nonatas y neonatas fallecidas durante el primer mes de vida ⁽²⁶⁾. La mayoría de estos quistes son pequeños y desaparecen en unas pocas semanas.

La ultrasonografía moderna ha permitido un incremento marcado en el diagnóstico de quistes ováricos in útero, ya sean simples o complicados, influenciando marcadamente su manejo ⁽²⁷⁾.

Los quistes ováricos prenatales son generalmente diagnosticados entre la 28 y 38 semanas. Lo importante es que pueden regresionar espontáneamente, ya sea en el período antenatal (53%) o postnatal (47%) ⁽²⁷⁾.

Sin embargo, en los quistes >5 cm, la torsión ocurre en al menos 20-35% de ellos ⁽²⁸⁾.

La patogénesis no está del todo aclarada, pero apunta a sobre-estimulación del ovario fetal, ya sea por FSH de la pituitaria fetal, por los estrógenos maternos o la gonadotropina coriónica placentaria ^(27,31). Es importante recordar que los quistes ováricos fetales han sido encontrados en ciertas condiciones maternas asociadas con placentomegalia, con la consiguiente sobreproducción de hormona coriónica gonadotrófica, tales como la diabetes materna, isoimmunización por Rh e hipertensión gravídica ⁽³¹⁾.

Los criterios sonográficos para diagnosticar un quiste ovárico fetal son: sexo femenino, localización en hemiabdomen bajo, imagen aperistáltica y que la vejiga urinaria y los riñones sean visibles. Asimismo, los quistes pueden ser anecoicos (simples) o ecogénicos (complicado, con nivel líquido, septado, coágulo retraído o con ecogenia global) ^(26,32).

Manejo de los quistes ováricos fetales diagnosticados en el período prenatal. La experiencia de los últimos quince años ha permitido afinar el manejo de los quistes fetales descubiertos sonográficamente. Hacia 1990, los quistes eran observados pues muchos regresionaban,

pero si al nacer medían más de 5 cm de diámetro eran extirpados, encontrándose varios casos ya torsionados ^(29, 30,33). A fines de la década del 90 se publican las primeras aspiraciones intraútero ^(25,34). En 2001, Mittermayer publicó su experiencia con 61 fetos, encontrando 14 casos nacidos con torsión a pesar de haber practicado aspiración intraútero en dos fetos con quistes ováricos; el autor recomendó aspiración prenatal para quistes >5 cm ⁽³⁵⁾. Bagolan publica en 2002 un estudio de 73 quistes en 72 fetos, en los que encontró un 34% de quistes complicados, los cuales medían de 3.2 a 6 cm, con un promedio de 4.1 cm; por lo tanto, refuerza el concepto de Mittermayer y propone aspiración prenatal de los quistes > 4 cm. En la actualidad, Bagolan está culminando un estudio prospectivo, iniciado en Enero 2002 y que pretende determinar el efecto de la aspiración del quiste ovárico fetal para prevenir su torsión.

TERATOMAS SACRO-COCCÍGEOS (TSC)

Con una incidencia de 1:35000 nacidos vivos, es el tumor sólido neonatal más frecuente. Se origina de células totipotenciales localizadas en el cóccix y pueden alcanzar gran tamaño. 80% de los pacientes son del sexo femenino ⁽³⁶⁾. De acuerdo a su localización, se clasifican en cuatro tipos ⁽³⁷⁾:

- I Externo (47%),
- II Externo y pélvico (34%),
- III Externo y abdominal (9%),
- IV Abdomino-pélvico (10%).

La patología evidencia tumoraciones sólidas y quísticas y 90% son benignos. La malignidad es característica de tumores más sólidos, de presentación más tardía e histología característica de coriocarcinoma o carcinoma endodermal (yolk sac tumor). Son muy vascularizados.

Se ha reportado 18% de malformaciones asociadas, incluyendo músculo-esqueléticas, sistema nervioso central, cardíacas y gastrointestinales ⁽³⁷⁾.

En los últimos 15 años, el diagnóstico prenatal ha descubierto la «mortalidad oculta» en teratomas sacrococcígeos, en forma similar a la de la hernia diafragmática. En 1990 apareció un estudio colectivo de 48 casos de TSC fetales, en el que reportaba 23% de abortos terapéuticos, 23% de mortalidad intrauterina, 12% de muerte perinatal y sólo 20% de supervivencia. Los factores pronósticos relacionados con muerte fetal fueron placentomegalia e hidropesía.

Sin embargo, otro hallazgo significativo comenzó a difundirse, la insuficiencia cardíaca fetal por un gasto aumentado debido a la gran vascularidad tumoral ⁽³⁸⁾.

Estos hallazgos se repitieron en publicaciones

siguientes ^(39,40), hasta que en los últimos tres años han aparecido limitadas pero exitosas experiencias en intervenciones fetales. El grupo de Philadelphia reportó 14 casos: 4 resecciones quirúrgicas, 3 amnioreducciones, 1 amnio-infusión y 6 aspiraciones quísticas; la supervivencia fue 85% ⁽⁴¹⁾. Los 12 casos del grupo londinense consistieron en 4 obliteraciones por laser, 3 esclerosis por alcohol, 2 drenajes quísticos, 2 drenajes amnióticos y una derivación amniótica, con 50% de sobrevida ⁽⁴²⁾.

Resumiendo, no hay duda que el pronóstico de los TSC diagnosticados en el período prenatal es mucho más severo que los encontrados después del nacimiento.

El manejo del TSC fetal debe incluir atención especial a los más sólidos (menos quísticos) debido a su mayor vascularidad, así como a la presencia de placentomegalia y la aparición de hidropesía. Estos hallazgos requieren sonogramas seriados y la determinación de maduración pulmonar fetal, a fin de programar una oportuna intervención cesárea.

TERATOMA CERVICAL

En 1988, Jordan y Gauderer ⁽⁴³⁾ reportaron 9 casos vistos en Cleveland entre 1929 y 1987 y encontraron 212 casos en una revisión de la literatura, proponiendo 5 categorías:

- I Natimueertos (12% del total)
- II Neonato con SDR (45% del total, 43% mortalidad)
- III Neonato sin SDR (17% del total, 2.7% mortalidad)
- IV Un mes a 18 años (14% del total, 3.2% mortalidad)
- V Adultos (10% del total, 43% mortalidad, 69% malignidad)

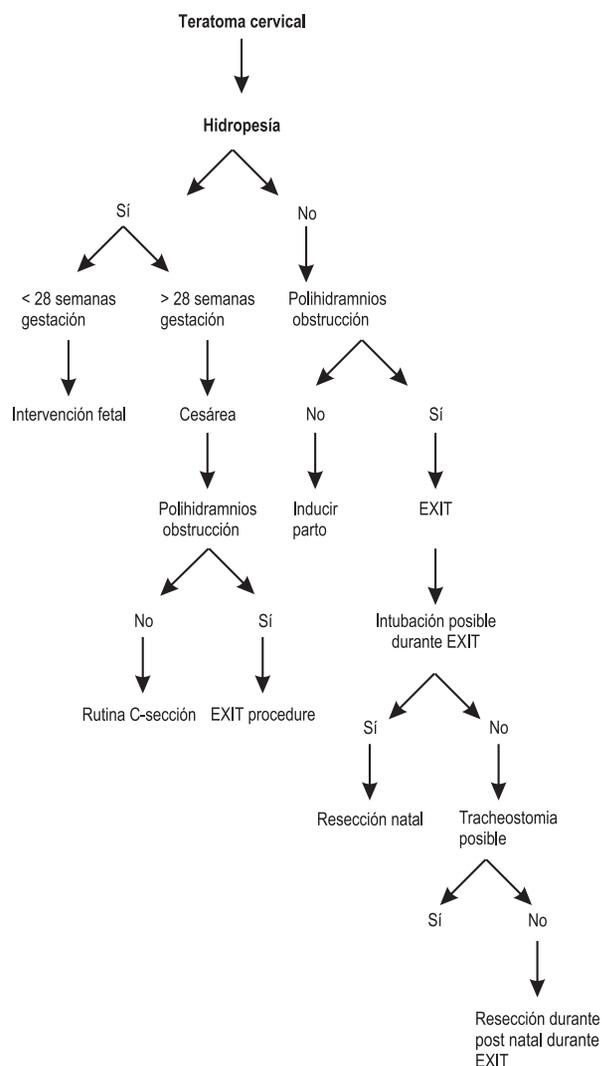
Los teratomas cervicales constituyen un 3% de los teratomas del neonato ^(44,45). A diferencia de los teratomas sacrococccígeos, no hay predominancia sexual. Usualmente, las masas tumorales son sólidas y quísticas y ocupan una posición anterior, aunque pueden crecer rápidamente y entonces tienen un desplazamiento lateral. Al nacimiento, estos tumores son benignos pero la obstrucción de las vías aéreas es la complicación más seria, por lo que el diagnóstico prenatal es crucial. La obstrucción del esófago produce polihidramnios y A-V shunts intratumoral causa hidropesía fetal. Hay una importante incidencia de muerte intrauterina. La ultrasonografía y la resonancia magnética son evaluaciones prenatales importantes ⁽⁴⁶⁾.

Durante el manejo prenatal, el tamaño del tumor adquiere importancia pronóstica. Masas >8-10 cm de diámetro están asociadas con muerte fetal por hidropesía, o un curso con polihidramnios y prematuridad. Al nacer, la dificultad respiratoria es evidente y la intubación endotraqueal es

frecuentemente imposible. En estos casos extremos, el procedimiento llamado EXIT (ex-utero intrapartum treatment), aplicado por primera vez en 1996, constituye un refinamiento exitoso en algunos casos selectos (7 casos reportados en 2002) ^(46,47).

Tres principales centros fetales de los Estados Unidos (San Francisco CA, Washington DC, St. Louis MO) aconsejan el siguiente protocolo (cuadro 3):

Cuadro 3. Protocolo para el manejo del teratoma cervical fetal



HIGROMA QUÍSTICO

Es una malformación linfática multilocular, cuyo nombre viene del griego y significa tumor hídrico. Ocurre en 1:12000 nacimientos. Constituye el 75-80% de las malformaciones linfáticas. Otras localizaciones son: axilar (20%), cérico-mediastinal (3-10%), retroperitoneo y vísceras abdominales (2%) y una miscelánea que incluye a extremidades, huesos, pared torácica, ingle, escroto, mesenterio y parótida (2%) ⁽⁴⁸⁾.

El tratamiento es quirúrgico, especialmente en las localizaciones submandibulares que con frecuencia desencadenan cuadros obstructivos de las vías aéreas en el período neonatal. Los higromas no involucionan como los hemangiomas, por lo que no es conveniente diferir su tratamiento.

Una vez más, el diagnóstico prenatal, especialmente si se logra antes de la 30ª semana, tiene una connotación pronóstica muy diferente a diagnósticos más tardíos. En una publicación de 1990, 27 de 29 fetos fueron diagnosticados con higroma quístico antes de la 30ª semana, 2 tuvieron regresión espontánea y al nacer presentaron síndrome de Noonan (fenotipia parecida al Turner, pero con cromosomas normales y cardiopatías), falleciendo uno en el período neonatal por insuficiencia cardíaca. De los 25 que no experimentaron regresión espontánea, 18 presentaron anomalías asociadas severas, pero 21 tuvieron hidropesía y/o linfangiomatosis difusa; de este grupo de 25 fetos, 4 tuvieron aborto espontáneo y 21 aborto terapéutico. Dos pacientes fueron diagnosticados después de la 30ª semana; no tenían anomalías asociadas y sobrevivieron al tratamiento quirúrgico neonatal ⁽⁴⁹⁾.

Los hallazgos descritos arriba se han repetido hasta el presente. Hay, definitivamente, una mortalidad oculta en esta condición, durante el período prenatal. La hidropesía fetal, frecuentemente asociada a linfangiomatosis difusa, tiene un pésimo pronóstico.

Recientemente, Thomas ha indicado diferentes categorías pronósticas: a) <13 semanas, cariotipo

normal, buen pronóstico; b) <13 semanas, cariotipo anormal, mal pronóstico; c) 14-29 semanas, pronóstico de cuidado o malo; >30 semanas, buen pronóstico ⁽⁵⁰⁾.

ATRESIA DE ESÓFAGO

Se incluye esta anomalía para destacar la relación que el polihidramnios tiene con la atresia pura de esófago, es decir, sin fístula traqueoesofágica, que ocurre en 8% de los casos. En un estudio publicado en 2001, se hizo énfasis en el hallazgo ecográfico de un estómago pequeño o ausente asociados a un polihidramnios y se recomendó completar el estudio sonográfico prenatal con una resonancia magnética. Se estudiaron 10 fetos y el scan se consideró positivo si se demostraba dilatación proximal o esófago distal ausente. 4 scans fueron negativos y los neonatos tenían esófagos normales. De los 6 scans positivos, 5 nacieron con atresia de esófago (2 con fístula y 3 sin fístula) ⁽⁵¹⁾.

OBSTRUCCIÓN INTESTINAL NEONATAL

En general, las malformaciones abdominales tienen un pronóstico más favorable que los problemas torácicos.

Las atresias duodenales muestran la característica «doble burbuja» y las más distales muestran grados variables de dilatación intestinal. El diagnóstico diferencial no es posible en muchos casos. Sin embargo, la presencia de polihidramnios, ascitis fetal, calcificaciones peritoneales y quistes intra-abdominales son característicos de peritonitis meconial. Además, los casos de íleo meconial no complicado, demuestran un aumento marcado de la ecogenicidad del abdomen fetal, debido al espesamiento del meconio ⁽⁵²⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Crombleholme TM et al. Prenatal diagnosis and the pediatric surgeon: The impact of prenatal consultation on perinatal management. *J Pediatr Surg* 1996;31:156-163.
2. Kemp J, Davenport M et al. Antenatally diagnosed surgical anomalies: The psychological effect of parental antenatal counseling. *J Pediatr Surg* 1998;33:1376-1379.
3. Gastrosquisis: Experiencia personal con 65 casos. XIII Congreso Peruano de Cirugía Pediátrica. Lima, Febrero 2002.
4. Langer JC et al. Etiology of intestinal damage in gastroschisis. I: Effect of amniotic fluid exposure and bowel constriction in a fetal lamb model. *J Pediatr Surg* 1989;24:992-997.
5. St Vil D et al. Chromosomal anomalies in newborns with omphalocele. *J Pediatr Surg* 1996;31:83-834.
6. Skari H et al. Congenital diaphragmatic hernia in Scandinavia from 1995 to 1998: Predictors of mortality. *J Pediatr Surg* 2002;37:1269-1275.
7. Deprest J et al. Current consequences of prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2006;41:423-430.
8. Lipshutz G et al. Prospective analysis of lung-to-head ratio predicts survival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1997;32:1634-1636.
9. Sydorak RM et al. Congenital diaphragmatic hernia and hydrops: A lethal association? *J Pediatr Surg* 2002;37:1678-1680.
10. Clark RH et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: A report from the CDH study group. *J Pediatr Surg* 1998;33:1004-1009.
11. Boloker J et al. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg* 2002;37:357-366.
12. Wung JT et al. Survival with congenital diaphragmatic hernia treated with delayed surgery, spontaneous respiration and no tube thoracostomy (Abstract). *Pediatr Res* 1994;35:261A.
13. Okuyama H et al. Inhaled nitric oxide with early

- surgery improves the outcome of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2002;37:1188-1190.
14. Wilson JM et al. Experimental fetal tracheal ligation prevents the pulmonary hypoplasia associated with fetal nephrectomy: Possible application for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1993;28:1433-1440.
 15. Harrison MR et al. Fetoscopic temporary tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: Prelude to a randomized, controlled trial. *J Pediatr Surg* 2003;38:1012-1020.
 16. Bratu I et al. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001;36:784-790.
 17. Davenport M et al. Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:549-556.
 18. Roggin KK et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000;35:801-805.
 19. Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformation. *J Pediatr Surg* 2005;40:832-834.
 20. Sauvat F et al. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003;38:548-552.
 21. Miller JA et al. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: Natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg* 1996;31:805-808.
 22. Crombleholme TM et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002;37:331-338.
 23. Aziz D et al. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: To resect or not? *J Pediatr Surg* 2004;39:329-334.
 24. Evans MG. Hydrps fetalis and pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1996;31:761-764.
 25. Crombleholme TM et al. Fetal ovarian cyst decompression to prevent torsion. *J Pediatr Surg* 1997;32:1447-1449.
 26. Meizner I et al. Fetal ovarian cysts: Prenatal ultrasonographic detection and postnatal evaluation and treatment. *Am J Obstet Gynecol* 1991;164:874-878.
 27. Heling KS et al. Fetal ovarian cysts: Prenatal diagnosis, management and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:47-50.
 28. Bagolan P et al. The management of fetal ovarian cysts. *J Pediatr Surg* 2002;37:25-30.
 29. Suita et al. Therapeutic dilemmas associated with antenatally detected ovarian cysts. *Surg Gynecol & Obstet* 1990;171:502-508.
 30. Brandt ML et al. Surgical indications in antenatally diagnosed ovarian cysts. *J Pediatr Surg* 1991;26:276-282.
 31. Berezowski AT et al. Prenatal diagnosis of fetal ovarian hyperstimulation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:259-262.
 32. Nussbaum AR et al. Neonatal ovarian cysts: Sonographic-pathologic correlation. *Radiology* 1988;168:817-821.
 33. Muller C et al. Ovarian cysts in the fetus and the neonate: Changes in sonographic pattern in the follow up and their management. *Pediatr Radiol* 1992;22:395-400.
 34. Perrotin F et al. Fetal ovarian cysts: A report of three cases managed by intra-utero aspiration. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:655-659.
 35. Mittermayer C et al. Fetal ovarian cysts: Development and neonatal outcome. *Ultrasound Med* 2003;24:21-26.
 36. Flake A. Fetal sacrococcygeal teratoma. *Seminars Pediatr Surg* 1993;2:113-120.
 37. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section-1973. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-398.
 38. Bond SJ et al. Death due to high-output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1990;25:1287-1291.
 39. Holterman A et al. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: A single institution experience. *J Pediatr Surg* 1998;33:899-903.
 40. Kamata S et al. Operative management for sacrococcygeal teratoma diagnosed in utero. *J Pediatr Surg* 2001;36:545-548.
 41. Hedrick H et al. Sacrococcygeal teratoma: Pre-natal assessment, fetal intervention and outcome. *J Pediatr Surg* 2004;39:430-438.
 42. Makim E et al. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: Single-center experience (1993-2004)
 43. Jordan RB, Gauderer MW. Cervical teratomas: An analysis. Literature review and proposed classification. *J Pediatr Surg* 1998;23:583-591.
 44. Grosfeld JL et al. Benign and malignant teratomas in children: Analysis of 85 patients. *Surgery* 1976;80:297-305.
 45. Tapper D, Lack EE. Teratomas in infancy and childhood. A 54 year experience at the Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg* 1983;198:398-410.
 46. Hirose S et al. Spectrum of intrapartum management strategies for giant fetal cervical teratoma. *J Pediatr Surg* 2003;38:446-450.
 47. Bouchard S et al. The EXIT procedure: Experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002;37:418-426.
 48. Fonkalsrud E. Congenital malformations of the lymphatic system. *Sem Pediatr Surg* 1994;3:62-69.
 49. Langer JC et al. Cervical cystic hygroma in the fetus: Clinical spectrum and outcome. *J Pediatr Surg* 1990;25:58-62.
 50. Tzachrista E, Jeauty P. Anterior cystic hygroma. *The Fetus.net*, articles, 2003
 51. Langer JC et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. *J Pediatr Surg* 2001;36:804-807.
 52. Denholm TA et al. Prenatal sonographic appearance of meconium ileus in twins. *Am J Radiology* 1984;143:371-372.

jorgeuceda@yahoo.com