

Tratamiento intrauterino de la hernia diafragmática congénita grave. Protocolo europeo de colaboración

J.L. Peiró, E. Gratacós, E. Carreras, J. Lloret, N. Torán, S. Salcedo, V. Martínez-Ibáñez

Programa de Cirugía Fetal. Hospital «Vall d'Hebron». Barcelona.

La hernia diafragmática congénita (HDC) se ha convertido en el buque insignia de la cirugía fetal. Hace más de 20 años que se intenta solucionar, desde que en San Francisco (UCSF) M.R. Harrison y N.S. Adzick desarrollaran una etapa experimental con modelos animales y posteriormente aplicaran distintas estrategias en cirugía fetal para el tratamiento de la HDC. Iniciaron el tratamiento mediante la reparación anatómica del defecto diafragmático, emulando la intervención neonatal, mediante cirugía fetal abierta con histerotomía y exposición parcial del feto. Aunque demostraron que era factible desde el punto de vista técnico, no consiguieron mejorar la supervivencia respecto a los controles no intervenidos en un estudio prospectivo randomizado, por lo que abandonaron esta estrategia. Posteriormente, fruto de la observación, se evidenció que los fetos afectados de obstrucciones congénitas de la vía aérea, como la atresia traqueal, presentaban pulmones hiperplásicos de gran tamaño en el estudio necrópsico. Así se postuló que la oclusión de la tráquea podría inducir una hiperplasia pulmonar compensatoria de la hipoplasia que presentan los fetos con HDC. Se probó con modelos experimentales que tras la oclusión traqueal fetal, por el aumento de presión del líquido intrapulmonar y la inducción de factores de crecimiento, se produce un crecimiento pulmonar y una mejora funcional.

Ante estos hallazgos, en Philadelphia (CHOP) se inició la oclusión traqueal en fetos con HDC grave mediante cirugía fetal abierta, disecando la tráquea del feto y colocando un clip metálico. Se cruzaron con el talón de Aquiles de la cirugía fetal, la prematuridad por dinámica uterina, y sólo consiguieron la supervivencia de cinco casos de 15 realizados (33%). Actualmente, en EE.UU., están realizando un estudio prospectivo randomizado, centralizado en la UCSF y financiado por su sistema nacional de salud, para evaluar la supervivencia con la oclusión traqueal.

Paralelamente, en Europa, hemos iniciado un estudio colaborativo en tres centros (King's College en Londres, Universidad Católica en Lovaina y Vall d'Hebron en Barcelona) para el tratamiento intrauterino de la HDC grave mediante oclusión traqueal con un globo endotraqueal colocado por fetoscopia. Esta estrategia mínimamente invasiva reduce el es-

tímulo sobre la dinámica uterina y hace técnicamente posible la oclusión de la tráquea fetal.

El Hospital Vall d'Hebron ha logrado iniciar un programa de cirugía fetal después de un gran esfuerzo organizativo y formativo, básicamente en la UCSF y Philadelphia, junto a N.S. Adzick, y en Lovaina, junto a J. Deprest. Ha sido fruto de más de 6 años de cirugía fetal experimental y de la experiencia adquirida en la realización de más de 100 fetoscopias para el tratamiento con coagulación láser de los vasos placentarios en el síndrome de transfusión feto-fetal en las gestaciones monocoriónicas biamnióticas. Hemos realizado un salto cualitativo y hemos pasado al tratamiento sobre el feto abordando una patología tan emblemática como es la HDC.

Todos sabemos que existe un grupo de pacientes en la HDC que tienen muy buen pronóstico tras el nacimiento con la reparación quirúrgica neonatal, pero también tenemos la desagradable experiencia de asistir al fallecimiento de otros pacientes en sus primeras horas de vida, a pesar de todos los avances tecnológicos en respiradores y en neonatología. Además hemos de considerar la llamada *hidden mortality* o mortalidad oculta que representa las muertes fetales por HDC, que el cirujano pediátrico no llega a ver, pero que el patólogo puede evidenciar. El grupo de buen pronóstico refleja una herniación tardía en la gestación de las vísceras abdominales a través del defecto diafragmático, con lo que la compresión que producen cae sobre un pulmón desarrollado. Por el contrario, cuando la hernia se genera en etapas precoces de la gestación, la compresión de las vísceras recae sobre unos pulmones hipoplásicos, no desarrollados, que conduce al fallecimiento por insuficiencia respiratoria tras el nacimiento o a la muerte fetal por compresión cardiopulmonar. Se han determinado diversos factores pronósticos prenatales que confirman la severidad de la HDC y la inviabilidad de estos pacientes, como son el índice ecográfico pulmón-cabeza o *lung-head ratio* (LHR) menor a 1 y la herniación del hígado a la cavidad torácica. Cuando ambos factores coinciden, según algunos trabajos, la mortalidad está próxima al 100%.

Hemos realizado un protocolo para el tratamiento intrauterino de la HDC en el que establecemos unos criterios de inclusión muy estrictos, para garantizar la selección de pa-

cientes con HDC grave de mal pronóstico. Los criterios son: el diagnóstico prenatal antes de la 26 semana de gestación, hipoplasia pulmonar severa con LHR < 1, herniación hepática, ausencia de malformaciones asociadas, cariotipo normal, ausencia de enfermedad de base materna y que los padres acepten seguir todas las fases del tratamiento en el mismo centro.

Para conseguir todo estos datos, realizamos una exhaustiva evaluación del caso mediante ecografía prenatal, RNM ultra-rápida y amniocentesis. Si cumple los criterios, ofrecemos una tercera opción al tratamiento clásico postnatal y a la interrupción de la gestación, como es este tratamiento prenatal mediante la oclusión traqueal por fetoscopia.

Hasta la fecha hemos realizado 15 casos en el conjunto europeo y aunque es prematuro el dar resultados definitivos, parece ser un tratamiento esperanzador que abre una luz en el rescate de estos pacientes con HDC grave.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *JAMA* 1994;**271**(5):382384.
2. Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F, Knutrud O. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Pediatr Surg* 1978;**13**(3):227-230.
3. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. V. Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1990;**25**(1):47-55.
4. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW. Congenital diaphragmatic hernia: an unsolved problem. *Semin Pediatr Surg* 1993;**2**(2):109-112.
5. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VI. Hard-earned lessons. *J Pediatr Surg* 1993;**28**(10):1411-1417.
6. Lopsett J, Cool JC, Runciman SI, Ford WD. Effect of antenatal tracheal occlusion on lung development in the sheep model of congenital diaphragmatic hernia: a morphometric analysis of pulmonary structure and maturity. *Pediatr Pulmonol* 1998;**25**(4):257-269.
7. Bealer JF, Skarsgard ED, Hedick MH, Meuli M, Vander Wall KJ, Flake AW, Adzick NS, Harrison MR. The «PLUG» odyssey: adventures in experimental fetal tracheal occlusion. *J Pediatr Surg* 1995;**30**(2):361-364.
8. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW y cols. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VIII. Response of the hypoplastic lung to tracheal occlusion. *J Pediatr Surg* 1996;**31**(10):1339-1348.