

*Cirugía Fetal en Otorrinolaringología.
Una Nueva Era en el Diagnóstico y Tratamiento
de la Obstrucción de las Vías Aéreas Fetales
Debido a los Avances en el Diagnóstico por
Imagen Pre-Natal*

Reza Rahbar

Las masas cervicales, incluyendo la malformación linfática (ML) y el teratoma, son generalmente diagnosticadas por imagen pre-natal. Aunque muchas veces son benignas, el tamaño y la localización de estas masas pueden interferir con la vía aérea fetal y provocar distress respiratorio o asfixia debido a la compresión de las vías aéreas al nacimiento. La masa puede distorsionar las estructuras del cuello a tal punto se hace extremadamente difícil intubar o establecer una vía aérea segura quirúrgicamente.

Los avances en la ultrasonografía y en el diagnóstico por imagen, a través de la resonancia magnética (RM), en el período pre-natal, han sido eficaces en el diagnóstico de masas cervicales, con un efecto directo sobre el tratamiento pre-natal y el desenlace fetal. La imagen pre-natal permite a los radiólogos identificar una obstrucción potencialmente fatal de las vías aéreas antes del trabajo de parto y del nacimiento. Obstetras, neonatólogos, radiólogos, anestesistas y cirujanos pueden entonces desarrollar y discutir con las familias un plan de acción amplio, para el parto seguro del feto.

Cada vez más, la cirugía fetal y el procedimiento denominado **EXIT** (tratamiento extra-útero intraparto) son usados para estos casos complejos. Estos procedimientos fueron desarrollados para permitir que haya tiempo para garantizar la vía aérea mientras el intercambio gaseoso útero-placentario esté preservado. En este trabajo, describimos las experiencias de nuestra institución con el diagnóstico y el tratamiento de masas cervicales fetales, y discutimos la eficacia del diagnóstico por imagen pre-natal y la seguridad del procedimiento **EXIT** en estos pacientes.

Método

Revisamos nuestra experiencia consecutiva de todos los pacientes fetales con teratoma cervical y ML entre enero del 2001 a diciembre del 2003 en el Children's Hospital, Harvard Medical School, Boston, Estados Unidos.

Los datos fueron colectados de los expedientes médicos retrospectivamente, incluyendo los datos demográficos maternos y fetales (edad materna, complicaciones anteriores al parto y edad gestacional al diagnóstico), indicaciones de la referencia, resultados de los estudios de imagen pre-natal (ultrasonografía y RM fetal), necesidad de intervención quirúrgica y complicaciones.

Este estudio fue aprobado por la comisión de revisión institucional del Children's Hospital. Todos los pacientes que fueron referidos a nuestro centro fueron

sometidos a ultrasonografía y RM fetal detallados. La evaluación ultrasonográfica incluyó un examen fetal completo. Una evaluación ultrasonográfica adicional incluyó perfil facial, orofaringe, cuello y tráquea del feto. Las características ultrasonográficas fueron clasificadas como primariamente sólidas o quísticas. Si eran principalmente quísticas, entonces se evaluaba la naturaleza del fluido como anecóico, complejo y/o septado. La vascularidad de la masa fue determinada por ultrasonografía con Doppler a color. La cantidad de líquido amniótico y la posición de la placenta también fueron determinadas.

La RM fetal fue realizada usando un imán 1,5-T y bobinas apropiadas, centralizadas sobre el abdomen de la gestante. Se realizaron secuencias con imágenes ultra-rápidas, ponderadas en T2 (single-shot fast spin-echo), en ángulo para evaluar la posición y características de la masa e integridad de las vías aéreas. No fue necesaria la inmovilización fetal.

Resultados

La búsqueda en el banco de datos generó ocho pacientes con masas cervicales en el cuello, diagnosticadas en el período pre-natal. Cuatro de los pacientes fueron diagnosticados como ML y cuatro como teratomas. La edad materna varió de 20 a 39 años (edad media de 28,4 años). Las madres de los fetos diagnosticados con ML cervical eran un poco más añosas (edad media de 30,3 años) que las de los fetos diagnosticados con teratomas cervicales (edad media de 26.5 años). Todos los pacientes fueron inicialmente diagnosticados como portadores de masa cervical fetal por ultrasonografía en otras instituciones.

La edad gestacional al momento del diagnóstico inicial varió entre 16,6 a 38,7 semanas (media 27 semanas). La edad gestacional de los pacientes con ML fue de 26,6 semanas, similar a la de los pacientes con teratoma (media 27,4 semanas). En conjunto, la edad gestacional en el momento del parto fue de 35,3 semanas (de 30 a 38 semanas). Los fetos diagnosticados con ML fueron ligeramente mayores al nacimiento (edad gestacional media 37,8 semanas) que los diagnosticados con teratoma (edad gestacional media 33,4 semanas). Solo un feto fue diagnosticado con una co-morbilidad (Síndrome de Down).

Los cuatro pacientes con ML nacieron a través de parto normal, sin complicaciones. Ninguno de los recién nacidos precisó de intubación en la sala de parto. Las cuatro madres con teratomas fetales fueron sometidas con éxito al procedimiento EXIT, sin complicaciones. Tres de los pacientes fueron sometidos a traqueotomía y uno fue intubado con éxito durante el procedimiento EXIT. Cada uno de los pacientes con sospecha de teratoma fue sometido a resección, con diagnósticos histopatológicos confirmados de teratoma en todos ellos.

Resultados de Imágenes

Los ocho pacientes fueron sometidos a estudios de ultrasonografía y RM en un centro de tercer nivel después que la masa cervical había sido descubierta por ultrasonografía en otra institución. La ultrasonografía y la RM caracterizaron la masa como ML (n=4) o teratoma (n=4). Las ML fueron caracterizadas como colecciones simples de líquido, con septaciones internas, centralizadas en la capa de grasa subcutánea, por la ultrasonografía y la RM. La piel comprometida incluyó la región anterior del cuello (n=1), la región parótida (n=1) y la región

lateral (n=2). La ML media tenía 4,6x4,4x3,4 cm. Ninguna de las ML parecía invadir o desviar la tráquea fetal.

Los teratomas se caracterizaron como masas sólidas complejas con flujo sanguíneo visible en la ultrasonografía y a la RM. Las masas que fueron demostradas como teratomas estaban posicionadas en el cuello fetal (n=1), orofaringe (n=1) o en ambos (n=2). El teratoma medio tenía 8,3x7,3x6,7 cm. Todos los teratomas obstruían la orofaringe (n=1), causaban un desvío de la tráquea fetal (n=1) o ambos (n=2).

Procedimiento anestésico

El procedimiento anestésico fue uniforme en los cuatro pacientes que necesitaron del procedimiento **EXIT**. Todas las mujeres recibieron una inducción de secuencia rápida, con tiopental sódico, clorato de succinilcolina y citrato de fentanil, seguida por la intubación endotraqueal. Se mantuvo la anestesia con dos a tres concentraciones anestésicas mínimas de isoflurano o desflurano en 100% de oxígeno^{1,2}. Después de una histerotomía transversa baja y exposición del feto, la sonda de oximetría de pulso se colocó en una de las extremidades superiores del feto, permitiendo también el acceso venoso³. Aunque el feto estuviese anestesiado a través de la transferencia placentaria de la anestesia materna administrada por inhalación, fue administrada analgesia adicional y agentes paralizantes (como fentanil, atropina y bromuro de vecuronio). La coordinación entre los equipos quirúrgicos, obstétricos y de anestesiología fue crucial para prevenir la hemorragia materna excesiva, una vez que el útero estaba completamente relajado⁴. No se observó ninguna complicación anestésica.

Comentarios

Las anomalías congénitas de la cabeza y el cuello frecuentemente comprometen las vías aéreas y pueden causar asfixia después del parto en el recién nacido. El teratoma cervical y la ML son las dos lesiones congénitas más comunes, que pueden llevar a la obstrucción de las vías aéreas en el parto. Además de la obstrucción de las vías aéreas, estas lesiones pueden causar compresión del esófago, resultando en polihidramnios, irritabilidad uterina y trabajo de parto pre-término. Dependiendo del tamaño y la localización de la masa, estas anomalías pueden tener una mortalidad del 80 al 100%⁵.

En la última década, con los avances en la ultrasonografía fetal de la RM una serie de anomalías fetales, incluyendo masas cervicales, puede ser identificada en el primer trimestre. Las ML y los teratomas tienen características específicas en la ultrasonografía y en la RM que permiten un diagnóstico pre-natal preciso. Las ML son muchas veces caracterizadas como una colección simple de líquido, con septaciones internas, centralizadas en la capa de la grasa subcutánea, por la ultrasonografía y la RM. Los teratomas se caracterizan como masas sólidas primarias, con un flujo de sangre visible por la ultrasonografía y la RM. Gracias a los avances en la evaluación por imagen pre-natal, la naturaleza de estas lesiones y su proximidad con las estructuras vitales adyacentes del cuello, como la tráquea, pueden ser evaluadas para determinar la patencia o la compresión de las vías aéreas. Esta información proporciona la oportunidad de una intervención adecuada, previniendo un desenlace fatal.

Cirugía fetal

En 1963, Sir William Liley realizó el primer procedimiento fetal con éxito, consistiendo en una transfusión de sangre intraperitoneal para un feto con eritroblastosis fetal⁶. En las dos últimas décadas, la cirugía fetal se ha vuelto más frecuente en el tratamiento de anomalías congénitas que pueden resultar en complicaciones en el parto⁷⁻¹⁰.

Las indicaciones para la cirugía fetal están evolucionando (**Tabla 1**). En general, la terapéutica o cirugía fetal está indicada cuando el riesgo de muerte o de incapacidad grave sea mayor para el feto que si no se realiza la intervención y el riesgo para la madre sea bajo². Condiciones como el polihidramnios o el oligohidramnios materno deben levantar sospechas de enfermedad fetal, o llevar a nuevos estudios. Las contraindicaciones para la realización de cirugía fetal incluyen: una anomalía estructural incapacitante o letal y/o anomalía genética en el feto o una enfermedad clínica grave en la madre.

Tabla 1. Indicaciones para Cirugía Fetal

Enfermedad	Indicación
Torácica Hérnia diafragmática congénita Malformación quística adenomatoide congénita Secuestro pulmonar	Hígado en el tórax Hidropsia
Obstrucción de las vías aéreas Masa gigante cervical Obstrucción congénita de las vías aéreas superiores	Obstrucción de las vías aéreas Hidropsia
Cardíaca Bloqueo cardíaco de tercer grado	Respuesta ventricular <45
Urológica Obstrucción de la salida de la vejiga Teratoma sacrococcígeo	Oligohidramnios Insuficiencia cardíaca por alto débito cardíaco

La obstrucción de las vías aéreas fetales es una razón común para la cirugía fetal. Aunque generalmente causada por la compresión de una masa gigante en el cuello, como un teratoma cervical o una ML, la obstrucción de las vías aéreas fetales también puede deberse a defectos intrínsecos en la laringe o tráquea. Estas últimas anomalías están incluidas en el síndrome clínico de obstrucción congénita de las vías aéreas superiores. Algunos casos de este síndrome incluyen la membrana laríngea en la región glótica (web), quiste laríngeo, atresia laríngea y atresia traqueal¹¹⁻¹². Cuando se sospecha una obstrucción de las vías aéreas, el procedimiento **EXIT** realizado en el parto puede proporcionar el tiempo necesario para asegurar las vías aéreas fetales. El procedimiento **EXIT** fue inicialmente desarrollado para la reversión de la oclusión traqueal en fetos con hernias diafragmáticas congénitas graves¹³. Permite un ambiente controlado ideal para revertir la oclusión traqueal, en cuanto se continúa la circulación útero-placentaria. Debido al éxito del procedimiento **EXIT** y como hay

una condición hemodinámica estable y prolongada del feto, también ha sido usado en el tratamiento de masas fetales en el cuello que causan obstrucción de las vías aéreas¹⁴⁻¹⁶.

El procedimiento **EXIT** requiere el acceso de la cabeza del feto por medio de una histerotomía controlada y el control de la vía aérea en cuanto el intercambio gaseoso fetal se mantiene a través de la placenta. Se utiliza una anestesia profunda por inhalación para mantener el relajamiento uterino y preservar el intercambio gaseoso útero-placentario. Es un procedimiento diferente a la cesaria, en que el parto se realiza bajo anestesia general y las principales metas son minimizar el tiempo desde la anestesia hasta el clampeamiento del cordón y disminuir la exposición del feto a los anestésicos usados por inhalación². Para que haya un desenlace óptimo del procedimiento **EXIT**, el anestesiólogo requiere establecer una anestesia fetal adecuada, oxigenación fetal adecuada y relajamiento uterino. En general, el intercambio gaseoso fetal puede mantenerse por la circulación fetal placentaria extra-útero durante 60 minutos. Esta estrategia suele proporcionar tiempo suficiente para intentar la laringoscopia, broncoscopia o una posible resección de una masa en el cuello, manteniendo las vías aéreas por intubación o traqueotomía. Después de asegurar la vía aérea del recién nacido, se clampea el cordón umbilical y el parto es completado. El procedimiento **EXIT** es programado lo más próximo posible de la gravidez a término, para evitar problemas con la prematuridad². Hay diversos riesgos potenciales para la madre, que pueden ser minimizados por medio de la coordinación adecuada entre el cirujano, el obstetra y el anestesista. Las complicaciones incluyen atonía uterina y desprendimiento precoz de la placenta, y ambos pueden resultar en hemorragia materna¹⁴.

Imagen Fetal

La imagen fetal permite una evaluación precisa de la naturaleza y de la posición de las masas cervicales en los fetos. La ultrasonografía está ampliamente disponible y su costo es relativamente bajo. Su evaluación en tiempo real de los esfuerzos respiratorios del feto y la caracterización de los tejidos son muchas veces diagnósticos por sí solo¹⁷. Además de estos, algunas veces es posible diagnosticar la posición traqueal, particularmente con el auxilio de la ultrasonografía con Doppler a color¹⁸. La ultrasonografía a color permite la diferenciación entre los vasos sanguíneos y la tráquea rellena de fluido. Cuanto más maduro fuera el feto, será más difícil la visualización de la tráquea por la ultrasonografía, pues la masa en crecimiento, y el cráneo del feto, además de la osificación mandibular, pueden oscurecer la visualización. La RM fetal, por otro lado, revela con más detalles las estructuras de las vías aéreas a medida que la gestación progresa. La base de la RM es la secuencia ponderada en T2 con "fast spin-echo"¹⁹⁻²¹. Con esta técnica, el líquido que ocupa la tráquea fetal tiene señal alta, evidenciando las estructuras de las vías aéreas, pudiendo hasta permitir la visualización del paladar y de los senos piriformes. Si las vías aéreas parecen estar comprometidas o desviadas por la masa cervical, la posición y el contorno de la tráquea puede ser definida con precisión por la RM fetal. Con el mapeamiento pre-parto de las estructuras traqueales en un ambiente controlado, el control de las vías aéreas puede ser manejado determinándose con antelación los posibles puntos para una

traqueotomía exitosa, en caso de que sea necesaria.

Anestesia fetal

La anestesia para la cirugía fetal envuelve al feto y a la madre. Esto difiere de la anestesia que es necesaria para la cirugía materna o la terapia fetal². La madre es la única receptora activa durante la cirugía materna (cesarea) y el feto es el único receptor activo durante la terapia fetal (transfusión de sangre o reducción de líquido amniótico). Por esto, el éxito de la cirugía fetal depende de una anestesia segura y adecuada para la madre y para el feto, ambos receptores activos durante la cirugía².

La anestesia para la cirugía fetal se basa en factores maternos, fetales y útero-placentarios. Es extremadamente importante asegurar una relajación uterina completa durante toda la duración del soporte útero-placentario para el feto. También es esencial preservar el intercambio gaseoso materno-fetal en la interfase placentaria, de manera que se asegure la oxigenación fetal y evitar una hipoxemia potencialmente fatal. Todos los anestésicos inhalados atraviesan la placenta. La captación fetal depende del flujo sanguíneo uterino, solubilidad del medicamento en la sangre fetal y de la distribución fetal del medicamento. De todos los factores que aseguran el éxito global de la cirugía fetal, la resistencia vascular uterina mínima es el más importante, pues disminuciones en el flujo sanguíneo uterino pueden causar hipoxemia fetal, acidosis y potencialmente, la muerte fetal.

Conclusión

Concluyendo, las anomalías congénitas de la cabeza y cuello pueden provocar obstrucción de las vías aéreas en el recién nacido, exigiendo intervención inmediata. En el pasado, muchos recién nacidos sucumbían debido a la obstrucción de las vías aéreas pues no había la posibilidad de establecer una vía aérea segura durante el parto. Los avances tecnológicos en la ultrasonografía y en la RM prenatales mejoraron la posibilidad de hacer el diagnóstico de anomalías *in utero*.²² Esto permite una evaluación adecuada de las vías aéreas para prevenir cualquier problema inesperado en el parto. Creemos que muchas emergencias de las vías aéreas pueden ser evitadas por la imagen pre-natal y el inicio del tratamiento de las vías aéreas aún en el período pre-natal.

Referencias bibliográficas

1. Myers LB. Anesthesia for the EXIT procedure. In: Myers LB, Bulich LA, eds. Anesthesia for Fetal Intervention and Surgery. Burlington. Ontario: BC Decker Inc: 2005:159-177.
2. Myers LB, Cohen D, Galinkin J, Gaiser R, Kurth CD. Anaesthesia for fetal surgery. Paediatr Anaesth. 2002;12:569-578.
3. Gaiser RR, Cheek TG, Kurth CD. Anesthetic management of cesarean delivery complicated by ex utero intrapartum treatment of the fetus. Anesth Analg. 1997; 84:1150-1153.
4. Gaiser RR, Kurth CD, Cohen D, Crombleholme T. The cesarean delivery of a twin gestation under 2 minimum alveolar anesthetic concentration isoflurane: one normal and one with a large neck mass. Anesth Analg. 1999;88:584-586.

5. Romero R, Glanluigi P, Jeantry P, et al. Prenatal Diagnosis of Congenital Anomalies. New York, NY: Appleton & Lange; 1988.
6. Liley AW. Intrauterine transfusion of foetus in haemolytic disease. *BMJ*. 1963;5365: 1107-1109.
7. Harrison MR, Globus MS, Filly RA. Management of the fetus with a correctable congenital defect. *JAMA*. 1981;246:774-777.
8. Harrison MR, Globus MS, Filly RA, et al. Fetal surgical treatment. *Pediatr Ann*. 1982;11:896-899.
9. Harrison MR, Adzick NS, Longaker MT, et al. Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal of viscera from the left thorax. *N Engl J Med*. 1990;322:1582-1584.
10. Harrison MR. Fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol*. 1996;174:1255-1264.
11. Liechty KW, Crombleholme TM. Management of fetal airway obstruction. *Semin Peritol*. 1999;23:496-506.
12. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 1998;179:884-889.
13. Mychaliska GB, Bealer JF, Graft JL, et al. Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. *J. Pediatr Surg*. 1997;32:227-231.
14. Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Intrapartum airway management for giant fetal neck masses: the EXIT (ex utero intrapartum treatment) procedure. *Am J Obstet Gynecol*. 1997;177:870-874.
15. Skarsgard ED, Chitthara U, Krane EJ, et al. The OOPS (Operation on placental support): in utero airway management of the fetus with prenatally diagnosed tracheal obstruction. *J Pediatr Surg*. 1996;31:826-828.
16. Bouchard S, Johnson MP, flake AW, et al. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J. Pediatr Surg*. 2002;37:418-426.
17. Shipp TD, Bromley B, Benacerra B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face. *J Ultrasound Med*. 1995;14:673-678.
18. Kalache KD, Franz M, chaouí R, Bollmann R. Ultrasound measurements of the diameter of the fetal trachea, larynx and pharynx throughout gestation applicability to prenatal diagnosis of obstructive anomalies of the upper respiratory-digestive tract. *Prenat Diagn*. 1999;19:211-218.
19. hubbard AM., Crombleholme TM, Adzick NS. Prenatal MRI evaluation of giant neck masses in preparation for the fetal exit procedure. *Am J Perinatol*. 1998;15:253-257.
20. Kathary N, Bulas DI, Newman KD, Schonberg RL. MRI Imaging of fetal neck masses with airway compromise. Utility in delivery planning. *Pediatr Radiol*. 2001;31:727-731.
21. Coakley FV, Glenn OA, Qayyum A, Barkovich AJ, Goldstein R, Filly RA. Fetal MRI: a developing technique for the developing patient. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182:243-252.
22. Rahbar R, Vogel A, Myers LB et cols. Fetal Surgery in Otolaryngology. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg*. 2005;131:393-398.