

HIDROPS FETAL

Dr. Moreno. Neonatología . Servicio de Pediatría.
Dra. Marimon.Servicio de Ginecología y Obstetrícia.
Febrero 1998.

CONCEPTO

Se trata de un edema subcutáneo generalizado con acúmulo de líquido en cavidades. La incidencia es de: 1/2500-1/3500 R.N. vivos. La mortalidad es alta dependiendo de la etiología, entre 50 y 95%.

La etiología ha cambiado desde que en 1970 se introdujo de la inmunoprofilaxis anti-D en todas las gestantes Rh negativas de forma sistemática. Actualmente, según información de diferentes autores, aproximadamente el 87% de Hidrops son de causa no inmune.

1. Hidrops inmune

La etiología más frecuente es la incompatibilidad ABO pero clínicamente es poco importante siendo causa de hiperbilirrubinemia y no de hidrops.

La siguiente causa es isoimmunización Rh por el antígeno D (98%). Otros: anti E, anti c, anti C, anti K kell...(ver protocolo de Eritroblastosis fetal)

2. Hidrops no inmune

Depende de la población de referencia y de la edad gestacional en el momento del diagnóstico. Dentro de las causas más frecuentes:

- 23% Cardiopatías
- 22% idiopático
- 16% Cromosomopatías
- 13% Anomalías de tórax
- 11% Síndromes polimalformativos
- 6% Síndrome de transfusión feto-fetal.

Existen diversas teorías fisiopatológicas:

1-Anemia

2-Hipoxia

3-Insuficiencia cardíaca, las tres primeras son debido a un aumento de la permeabilidad capilar.

4-Disminución del flujo linfático, que explicaría el acúmulo de líquido en caso de Higroma quístico y otras malformaciones linfáticas.

ANOMALÍAS ASOCIADAS A HIDROPS FETAL

Cardiovasculares

Malformaciones

Hipoplasia cavidades izq.
Ventriculo único
CIV/CIA
Transposición de grandes vasos
Atresia tricuspídea
Estenosis pulmonar
Cierre prematuro ductus
Cierre prematuro foramen oval
Canal atrioventricular
Anomalía de Ebstein

Arritmias

Taquicardia SV
Bloqueo cardíaco
Disritmias complejas

Tumores

Teratoma intracardiaco
Rabdomioma

Otras entidades

Cardiomiopatías
Miocarditis (Coxsackie, CMV)

Cromosómica

Trisomía 21
Otras trisomias
Turner
Mosáico XX/XY
Triploidias

Gemelaridad

Transfusión feto-fetal

Hematológicas

Alfa talasemia
Shunts arteriovenosos
Sd. Kasabach- Merrit
Hemorragia intrauterina
Obstrucciones portocava
Déficit G-6-P

Metabólicas

Fibrosis quística
Déficit de B-glucuronidasa
Tay-Sachs
Gaucher
Déficit de sialidasa

Gastrointestinales

Atresia yeyunal
Vólvulo intestinal
Malrotación intestinal
Peritonitis meconial

Hepática

Fibrosis hepática
Colestasis/Atresia biliar
Hemangioma hepático
Enf. poliquistica hepática

Urinarias

Estenosis/Atresia uretral
Válvulas de uretra post.
Perforación vesical espontánea
Nefrosis tipo finlandés
Vejiga neurógena (con reflujo)
Uretroceles
Prune-Belly

Respiratorias

Secuestro extralobar
Hernia diafragmática
Adenoma quístico de pulmón
Linfangiestasia pulmonar
Atresia bronquial
Hamartoma/ Hemangioma de pulmón
Teratoma mediastínico
Leiomioma intratorácico

Maternas

Diabetes mellitus
Anemia severa
Hipoproteinemia severa
Sd. de Sjoëgren

Placenta/cordón

Angioma placentario
Transfusión feto-materna
Torsión de cordón
Nudo real de cordón
Mixoma umbilical
Aneurisma A. Umbilical

Fármacos

Indometacina

Infecciones

CMV/ Rubeola
Hepatitis congénita
Toxoplasma/Tripanosoma C.
Lues
Leptospirosis

Sd. Malformativos

Nanismo Tanatófórico
Artrogriposis múltiple
Dis. torácica asfixiante
Hipofosfatásia
Osteogénesis imperfecta
Acondrogénesis
Saldino-Noonan
Neu-Laxova
Higroma quístico recesivo
Pena-Shokier I
Klippel-Treuanay-Weber

Otras

Linfedema congénito
Hidrotórax
Quilotórax
Poliesplenía
Hipotiroidismo
Neuroblastoma congénito
Esclerosis tuberosa
Traumatismo fetal
Teratoma sacrococcígeo
Tumor de Wilms

CONDUCTA OBSTÉTRICA

1. Diagnóstico:

- *Clínico*: la sospecha clínica es rara. Solo en casos de polihidramnios con aumento de altura uterina o en situaciones de arritmia fetal.
- *Ecográfico*:
La ecografía es la exploración de elección. Los signos ecográficos principales son:
 - edema subcutáneo generalizado
 - ascitis fetal (doble corona abdominal)
 - derrame pericárdico
 - derrame pleural
 - hidrocele.Otros signos ecográficos indirectos:
 - aumento del grosor placentario
 - aumento del grosor del cordón umbilical
 - hidramnios....
- Esquema diagnóstico:

1. NO INVASIVO

- *Materno* Hemograma, estudio de hemoglobina, GS i Rh, T.C.I.
G-6P.D.H.
TTOG, Estudio hepático,
ANA, anti DNA, Ac anticardiolipinas anticoagulante lúpico,
Serologías: TORCH, Parvovirus B19. Coxsackie.
Tinción de Kleihauer-Betke
Alfa-feto proteína en sangre materna.
- *Fetal*: Ecografías para descartar signos de infección y malformaciones
Ecocardiografía
Doppler umbilical arterial i venoso.

2. INVASIVO (previa sospecha)

- *Amniocentesis*: Cariotipo
GS i Rh fetal
PCR toxoplasma, CMV, parvovirus B19,
Alfa-feto proteína : Teratoma sacroccocígio, nefrosis....
Exámenes metabólicos en cultivos de amniocitos:
Gaucher, Tay-sachs, Gangliosidos....
- *Funiculocentesis*: Cariotipo fetal rápido
Hemograma fetal
Bioquímica fetal
Proteínas
Estudios hormonales
Serologías específicas

2. Tratamiento gestacional:

Depende del diagnóstico etiológico:

- Síndrome de transfusión feto-fetal:
 - Proponer fetocidiosis selectiva del feto hidrópico (de forma individualizada)
 - Tratamiento con LASER de las comunicaciones vasculares placentarias en gestaciones biamnióticas.
 - Amniocentesis evacuadoras repetidas .
- Taquicardias supraventriculares fetales:
 - Intentar cardioversión.
 - Tratamientos maternos (digoxina en la madre, amiodarona, beta-bloqueantes, flecainida).
- Anemia severa: Transfusión intrauterina.
- Otras medidas:
 - Toracocentesis y/o paracentesis prenatal para facilitar la expansión pulmonar al nacer.
 - Derivación urinaria o pulmonar intrauterina permanente.....

CONDUCTA NEONATAL

1. ESQUEMA DIAGNÓSTICO:

1.1. Si no tiene estudio prenatal :

- *Recién nacido*
 - Hemograma, reticulocitos, extensión sanguínea, estudio de hemoglobinas, G6PD, Coombs directo, grupo sanguíneo, Rh, electrolitos, gases arteriales, proteínas totales, albúmina, bilirrubina total y directa, enzimas hepáticas, coagulación.
 - Cultivos bacterianos.
 - Serologías víricas (TORCH, Parvovirus B19, Cocksackie), luética e IgM total.
 - Serie esquelética.
 - ECG y Ecocardiograma.
 - Estudio genético.
- *Madre*
 - Hemograma, reticulocitos, extensión sanguínea, estudio de hemoglobinas, G6PD, Coombs directo e indirecto, grupo sanguíneo, Rh, Anticuerpos antinucleares, antiDNA, anticardiolipina, anticoagulante lúpico.
 - Serologías víricas (TORCH, Parvovirus B19, Cocksackie) y luética.
 - Tinción Kleihauer-Betke.
 - Estudio de la placenta (cultivo e histología).

1.2. Si tiene estudio prenatal completo:

- *Recién nacido*
Hemograma, reticulocitos, extensión sanguínea, electrolitos, gases arteriales, proteínas totales, albúmina, bilirrubina total y directa, enzimas hepáticos, pruebas de coagulación.
Cultivos bacterianos.
Serie esquelética.
ECG y Ecocardiograma.

1.3. Si el estudio prenatal es incompleto :

- *Recién nacido*
Igual que en el apartado 1.2. más las exploraciones que falten de 1.1.
- *Madre*
Las exploraciones que falten de 1.1.

2. MANEJO CLINICO NEONATAL:

2.1. Asistencia en sala de partos :

- Asistencia por equipo experimentado.
- Recoger muestras de sangre de cordón urgente para manejo precoz en UCIN (Grupo sanguíneo, Rh, Coombs directo, bilirrubina, proteínas totales, hematocrito y gases).
- Tener preparado material de reanimación completo. Sangre fresca o concentrado de hematíes isogrupo si lo conocemos y si no O -.
- Soporte cardiorespiratorio. (según clínica).
- Valorar drenajes torácicos o abdominales según compromiso respiratorio.
- Vía venosa umbilical (según gravedad y tiempo en ser asistido en unidad de Cuidados Intensivos Neonatales)
- Traslado cuidadoso a la UCIN tras estabilidad del paciente.

2.2. Asistencia en UCIN:

- Manejo específico de cada etiología: arritmia, isoinmunización, insuficiencia cardíaca, infecciones tratables, etc.
- Monitorización invasiva en casos severos. (presión venosa central y arterial cruenta).
- Ventilación adecuada (edema pulmonar).
- Corregir alteraciones asociadas : acidosis, anemia (conseguir hematocrito entre 30-35%), electrolitos, coagulación, etc.
- Manejo de líquidos en espacio extravascular:
 - Drenajes (tórax, abdomen, pericardio) dependiendo del compromiso cardiorespiratorio.
 - Coloides, derivados hematológicos, diuréticos e inotrópicos para el manejo del tercer espacio.
- Hemofiltración arteriovenosa continua (si hay fallo renal).

BIBLIOGRAFIA

1. D.P. Carlton, B.C. McGillivray, M.D. Schreiber. *Hidropesía fetal no inmunitaria: enfoque multidisciplinario*. Cli. Clinicas de Perinatol. Ed. Interamericana. 1989. Vol.4.
2. A.Kurjak, F.A. Chervenak. *The fetus as a patient*. Ed. The Parthenon Publishing Group 1994.
3. Ll. Cabero Roura, M.J. Cerqueira. *Protocolos de Medicina Materno-fetal*. Ed. Ergon 1996.
4. M. C. McCoy, V.L. Katz, N. Gould, J.A.Kuller. *Non-Immune Hydrops after 20 Weeks´ Gestation: Review of 10 Years´ experience With Suggestions for Mangement*. Obstet. Gynecol 1995; 85: 578-82.
5. R.E. Sabbagha. *Diagnostic Ultrasound Applied to Obstetrics*. Ed Lippincott Company. 1994.
6. R.P. Poeschmann, R.H.M. Verheijen, W.J.V. Dongen. *Differential Diagnosis and Causes of Nonimmunological Hydrops Fetalis: A Review*. Obstet. and Gynecol. Survey 1991; 46:223-31.
7. "Hidrops fetalís" en R.JIMENEZ, J.FIGUERAS y F.BOTET. Neonatología. Procedimientos diagnósticos y terapéuticos. 2ª edición. :Espaxs,1995; págs 532- 534.
8. R.H. Phibbs , E.J. Urman. "Eritroblastosis fetalís" en A.SOLA,y J.URMAN. Cuidados Intensivos Neonatales. 3ª edición : Científica Interamericana , 1988;págs 551-555.
9. RA Ballard. "Hidrops fetalís" en SHAFFER/AVERY. Enfermedades del recién nacido. 6ª edición: Editorial Médica Panamericana 1991;págs 873-876.
10. Aspillaga C, Las Heras J, Kakarieka E. Nonimmunological hydrops fetalís. Experience with 33 cases. Rev Chil Obstet Ginecol 1994;59;448-455.
11. Philip C. Etches . "Hydrops fetalís" en N.R.C.Roberton. 1ª edición : Curchill Livingstone 1986;págs 484-491.