

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O.D.

HIDROPS FETAL NO INMUNE;
REPORTE DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA.

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO CENTRALIZADO



DIRECCION DE ENSEÑANZA

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TITULO EN LA
ESPECIALIDAD DE
PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A :
MARTHA PATRICIA REYES SEGURA

TUTOR: DR. LUIS PAULINO ISLAS DOMINGUEZ



2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

HIDROPS FETAL NO INMUNE; REPORTE DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA



DR. LINO CARDIEL MARMOLEJO
JEFE DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

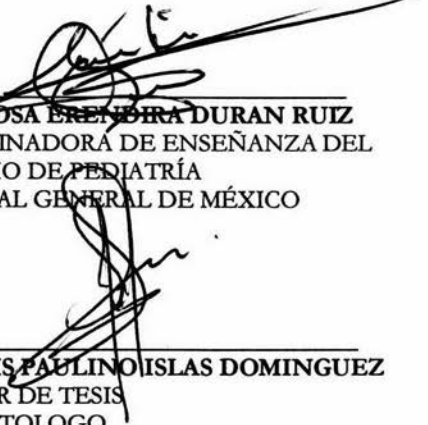


DR. FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS
PROFESOR TITULAR DEL
CURSO DE PEDIATRÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO



DIVISION DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

DRA. ROSA ERENDIRA DURAN RUIZ
COORDINADORA DE ENSEÑANZA DEL
SERVICIO DE PEDIATRÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO



DR. LUIS PAULINO ISLAS DOMINGUEZ
TITULAR DE TESIS
NEONATOLOGO
DEL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO



DR. LINO CARDIEL MARMOLEJO
ASESOR DE TESIS
NEONATOLOGO
DEL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: PATRICIA DEJES SEQUERA

FECHA: 06/09/2004

FIRMA: 

**A MIS PADRES: QUE SIN SU APOYO NADA DE ESTO
HUBIERA SIDO POSIBLE**

**A MIS HERMANOS: POR SU GRAN AMOR Y CARIÑO
Y POR CREER EN MÍ.**

**A MI DIRECTOR DE TESIS: CON ETERNO
AGRADECIMIENTO POR SU
DESINTERESADA
COLABORACIÓN DE ESTE
TRABAJO.**

**A LOS PACIENTES: QUE SON EL MOTIVO DIARIO DE
NUESTRO TRABAJO Y LA
FUENTE QUE ALIMENTA EL
CONOCIMIENTO**

INDICE:

Objetivos.....	6
Introducción.....	7
Historia.....	7
Epidemiología.....	8
Clasificación.....	9
Principales causas de hidrops.....	9
Fisiopatología.....	18
Diagnóstico clínico.....	20
Estudios de laboratorio.....	23
Estudios de gabinete.....	26
Tratamiento de hidrops no inmunológico.....	31
Presentación de caso.....	34
Discusión.....	35
Referencias.....	38

**HIDROPS FETAL NO INMUNE
REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE
LA LITERATURA**

HIDROPS FETAL NO INMUNE; REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

OBJETIVOS

Objetivo General:

- 1.1. Describir la experiencia, presentación de un caso clínico del Hospital General de México, en el diagnóstico y tratamiento del hidrops fetal no inmunológico.

Objetivos Particulares:

- 1.1.1. Determinar la prevalencia del hidrops fetal en el Hospital General de México y en la bibliografía.
- 1.1.2. Señalar la clasificación y las características clínicas y hallazgos en estudios paraclínicos en pacientes con hidrops fetal no inmunológico.
- 1.1.3. Conocer las rutas diagnósticas y pautas terapéuticas empleadas en los casos de paciente con hidrops fetal no inmunológico.

INTRODUCCION

Hidrops fetal se define usualmente como edema generalizado y excesiva retención de líquidos en los tejidos y cavidades del cuerpo, resultando en ascitis, y derrames pericárdicos.¹⁻⁴ En los casos más severos, las características faciales se están deformadas, la piel está tensa y las extremidades se mantienen en extensión. La madre portadora de un feto hidrópico, puede tener polihidramnios, edema y un síndrome similar a la preeclampsia. Estos hallazgos llevan al diagnóstico prenatal por medio de la ecografía. Raramente la madre presenta “Síndrome en espejo” con hallazgos similares encontrados en el feto como son hipertensión, edema generalizado y edema pulmonar.

Es una afección que sufre el feto y Rn por el pasaje transplacentario de Ac específicos contra la membrana eritrocitaria fetal, teniendo como consecuencia la Anemia Hemolítica.¹ La madre puede ser estimulada para producir los Anticuerpos por embarazos previos o posttransfusionales. Cerca del 95% de los casos son debido a Anticuerpos contra AgD del Rh. Su incidencia fue disminuyendo desde 1968 con la introducción Inmunoglobulina hiperinmune anti Rh. Sigue siendo, sin embargo, la incompatibilidad más común.

El primer estudio en el que suele aparecer el hidrops, es en el estudio de la ecografía, en el cual se presenta como un pequeño derrame pleural o pericárdico, para después progresar en un edema generalizado o derrames importantes los cuales pueden ocurrir en un lapso de tiempo que puede ir de días a semanas, siendo más frecuente en días, se encuentran alteraciones a otros niveles ejemplo placentario en donde puede ocurrir edema de las vellosidades y pérdida de la arquitectura de los vasos sanguíneos.

HISTORIA

Hipócrates describió el primer caso.

El primer autor que reporta el primer caso de hidrops fetal fue Ballantyne 1892.

Daimond en 1932, hace referencia de hidrops fetal como la etapa final de la eritroblastosis fetal severa. La mayoría de los casos presentados eran debido a enfermedad hemolítica que era por incompatibilidad hemolítica aloinmune.

En la 1960 se realiza la amniocentesis para analizar la concentración de las bilirrubinas y la técnica de la transfusión intraperitoneal intrauterina para el tratamiento de la anemia de los fetos severamente afectados, y mejorar la evolución previniendo la progresión del hidrops fetal.

Potter originalmente describe al hidrops fetal como el “edema universal asociado a eritroblastosis”.⁴ Sin embargo es el primero en afirmar que puede presentarse en ausencia del mismo.

Liley en 1961 reportó la asociación entre el grado de anemia fetal y la elevación de la densidad óptica en el líquido amniótico a 450 nm.

EPIDEMIOLOGÍA

- 1.1.4. Determinar la prevalencia del hidrops fetal en el Hospital General de México y en la bibliografía.

La incidencia es de 1 -600-1- 4000 embarazos; lo cual es referido en la literatura; por otra parte en el Hospital General de México la prevalencia de hidrops fetal que han rebasado la etapa neonatal se tiene como único caso reportado en la base de datos en los últimos 10 años, presentando una incidencia de 0.00001 El hidrops fetal no inmunológico es más frecuente en el sureste de Asia, en la mayoría de los casos se reporta una mortalidad del 60 al 90% de los casos. ¹ En América Central y el Sur, la enfermedad de Chagas es la causa más común, en Norte América y Europa, las enfermedades cardíacas, en las cuales se incluyen las arritmias y las anomalías cromosómicas constituyen el 50% de los casos que se presentan en esta zona. El número de casos en la antigüedad constituía, el 50% de los casos. Actualmente se estudia en forma más completa y se van reconociendo nuevas causas de hidrops fetal no inmunológico y ahora tenemos gracias a los estudios realizados que sólo el 15 al 30% se clasifican en hidropáticos.

Raza: El grupo étnico está relacionado a la causa con mayor frecuencia incluyendo las variaciones genéticas como son las variantes de la cadena alfa en la estructura de la hemoglobina, las cuales se presentan en Asia y el Mediterráneo, de hidrops fetal no inmunológico, en África la causa de afectación de hidrops fetal es por incompatibilidad a factor ABO, por izoinmunización.

Sexo: Una proporción significativa de hidrops es causada o asociada a anomalías de los cromosomas o síndromes. Muchos de ellos se encuentran ligados a desórdenes del cromosoma X.

- 1.1.5. Señalar la clasificación y las características clínicas y hallazgos en estudios paraclínicos en pacientes con hidrops fetal no inmunológico.

CLASIFICACIÓN

1. Hidrops inmune

2. Hidrops no inmune

CLASIFICACIÓN DE HIDROPS FETAL NO INMUNE	INMUNOLÓGICO
Hidrops fetal no inmunológico	Hidrops fetal inmunológico
23% Cardiopatías	Incompatibilidad ABO
22% Idiomático	Isoinmunización Rh
16% Cromosomopatías	Anti E, anti c. anti C, anti K kell
13% Anomalías de tórax	
11% Síndromes proliferativos	
6% Síndrome de transfusión feto-fetal	

PRINCIPALES CAUSAS: HIDROPS FETAL NO INMUNOLÓGICO

- **CARDIOVASCULARES:**
 - Arritmias
 - Cardiomiopatías
- Anormalidades estructurales
 - Enfermedad de Ebstein
 - Cierre prematuro del foramen oval
 - Hemangioma de la aurícula derecha
- Tumores intracardiacos
 - Esclerosis tuberosa

- Malformaciones vasculares
 - Coriocarcinoma placentario
 - Hemangiomas

- IDIOPÁTICA

- ANORMALIDADES CROMOSÓMICAS:
 - Trisomías 13, 18, 21.
 - XX\ XY
 - 45 X0
 - 18 q +, 13 q-, 2 p-
 - Acondroplasia tipo IB
 - Acondrogenesis tipo II
 - Síndrome Smith-Lemin-Opitz
 - Hemocromatosis familiar fetal
 - Distrofia miotonica
 - Síndrome de prune-belly
 - Esclerosis tuberosa
 - Artrogriposis múltiple congénita asociada a distrofia muscular congénita
 - Síndrome de Mckusick-Kauman
 - Síndrome de Coffin-Lowry
 - Síndrome de Beckiwith-Wiedemann
 - Síndrome de Cri du chat.
 - Síndrome de Turner

- INFECCIOSAS:
 - Virus (Rubéola, Hepatitis B, Adenovirus, Herpes)
 - Citomegalovirus
 - Parvovirus
 - Toxoplasmosis
 - Sífilis
 - Enfermedad de Chagas
 - Listeria monocytógenes
 - Ureaplasma urealyticum

- ANORMALIDADES LINFÁTICAS

- Linfangiectasias
 - Higroma quístico
 - Síndrome de Turner
 - Síndrome de Noonan
 - Síndrome de pterigium múltiple
- MALFORMACIONES PULMONARES
 - Linfaectasia
 - Quilotórax
 - Hipoplasia pulmonar
- ACCIDENTES VASCULARES
 - Trombosis de la vena renal
 - Trombosis de la cava inferior
- LESIONES CEREBRALES
 - Ausencia del cuerpo calloso
 - Encefalocele
 - Hemorragia intracraneana
 - Holoprocencefalia
- INTRATORÁCICAS
 - Teratoma mediastinal
 - Hernia diafragmática
 - Secuestro pulmonar
 - Obstrucción congénita de la vía aérea
- TUMORES O MASAS:
 - Neuroblastoma
 - Hepatoblastoma
 - Coriocarcinoma
 - Teratoma sacrococcigeo
 - Teratoma pericárdico
 - Rabdomioma
 - Teratoma mediastinal
 - Hamartoma vascular familiar
 - Fibrosarcoma pulmonar
 - Leiomioma
 - Nefroma metabólico
 - Riñones poliquísticos
 - Hamartoma mesenquimatoso hepático

- Ovarios poliquísticos
- ENFERMEDADES DE DEPÓSITO:
 - Gaucher
 - Niemann-Pick
 - Mucopolisacaridosis
- HEMATOLÓGICAS
- Hemorragia fetal
 - Transfusión de gemelo a gemelo
 - Intracraneal o intraventricular
 - Laceración hepática o subcapsular
 - Placenta subcoronal
 - Tumores (especialmente el tumor sacro coccígeo)
 - Transfusión de gemelo a gemelo
- Defectos enzimáticos de los glóbulos rojos
 - Deficiencia de glucosa 6 fosfato isomerasa
 - Deficiencia de piruvato quinasa
 - Deficiencia de glucosa 6 fosfato
- Desórdenes de la producción de glóbulos rojos
 - Sx de Diamond-Blackfan
 - Porfiria eritropoyética congénita
 - Leucemia asociada a síndrome de Down o Síndrome de Noonan
 - Alfa talasemia
 - Parvovirus B 19 (B 19 V)
- ENFERMEDADES OSEAS:

- Osteogénesis imperfecta
- Distrofia torácica importante
- Artrogrifosis
- Distrofia miotónica

- OTRAS CAUSAS

- Obstrucción intestinal con perforación intestinal y peritonitis meconial
- Tratamiento materno con indometacina
- Uropatía obstructiva
- Nefrosis congénita
- Hijo de madre diabética
- Distrofia miotónica

A continuación se desglosarán algunas de las patologías más frecuentes que causan hidrops fetal no inmunológico:

Ahora, se destacará la fisiopatología de algunas de las anteriores:

- **CARDIOVASCULARES:**

- Arritmias
- Cardiomiopatías
- Anormalidades estructurales
 - Enfermedad de Ebstein
 - Cierre prematuro del foramen oval
 - Hemangioma de la aurícula derecha
- Tumores intracardiacos
 - Esclerosis tuberosa
- Malformaciones vasculares
 - Coriocarcinoma placentario

- Hemangiomas

Anormalidades cardíacas se han reportado en pacientes con hidrops fetal, las cuales se acompañan de alteraciones cromosómicas, el cierre temprano del foramen oval o ductus arterioso se asocian frecuentemente con hidrops fetal no inmunológico, por elevación de la presión venosa central, varias alteraciones idiopáticas de la calcificación de vasos arteriales asociadas o no con Síndrome de Williams ha sido sugerido.

Las taquicardias supraventriculares son importantes causas de hidrops fetal no inmunológico, éstas pueden ser diagnosticadas a edades tempranas del embarazo, y pueden ser tratadas eficazmente antes de cursar con hidrops fetal no inmunológico.

La mortalidad es del 25 al 35%, si las anomalías son funcionales y se eleva significativamente cuando las lesiones son anatómicas.

• **ANORMALIDADES CROMOSÓMICAS:**

- Trisomías 13, 18, 21.
- XX\ XY
- 45 X0
- 18 q +, 13 q-, 2 p-
- Acondroplasia tipo IB
- Acondrogenesis tipo II
- Síndrome Smith-Lemin-Opitz
- Hemocromatosis familiar fetal
- Distrofia miotónica
- Síndrome de prune-belly
- Esclerosis tuberosa
- Artrogriposis múltiple congénita asociada a distrofia muscular congénita
- Síndrome de Mckusick-Kauman
- Síndrome de Coffin-Lowry
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann
- Síndrome de Cri du chat.
- Síndrome de Turner

La principal causa de asociación de hidrops fetal no inmunológico con estas patologías, es debido a que se presentan aberraciones de los drenajes linfáticos produce disminución del flujo linfático que produce compresión; en teoría, es capaz de producir edema, ello se debe a la elevación de la presión venosa central impidiendo en gran medida el drenaje del flujo linfático.

• **INFECCIOSAS:**

- Virus (Rubéola, Hepatitis B, Adenovirus, Herpes)

- Citomegalovirus
- Parvovirus
- Toxoplasmosis
- Sífilis
- Enfermedad de Chagas
- Listeria monocytógenes
- Ureaplasma urealyticum

Existe una lista de agentes infecciosos que se asocian con hidropesía fetal. Las causas más comunes son: toxoplasmosis, sífilis, citomegalovirus y parvovirus B19⁽⁶⁾.

Existen varios mecanismos por lo que la infección fetal lleva a hidropesía no inmunológica. Hay evidencias de que la infección viral afecta al miocardio y produce miocarditis e insuficiencia cardíaca congestiva^(12,13). La infección también puede producir hidropesía como resultado de insuficiencia cardíaca congestiva de alto gasto por anemia severa. La disminución en la producción de células rojas sanguíneas puede ser el resultado de la destrucción infecciosa del mayor órgano hematopoyético: el hígado⁽¹⁴⁾, o por infección de las células progenitoras eritroides, como es el caso de la infección por parvovirus B19. Esta infección causa lisis de las células eritroprogenitoras antes de su madurez⁽¹¹⁾. La sobrevida de las células rojas sanguíneas en el feto, así como en el adulto con anemia hemolítica crónica, está acortada con rápido recambio. Por tanto, la anemia severa, con disminución de la capacidad de transportar oxígeno, como resultado frecuente de la infección por parvovirus B19 produce aplasia medular. Otro rol de las infecciones en la patogénesis de la hidropesía es la infección fetal (sepsis fetal) que conduce a anoxia, daño de células endoteliales e incremento de la permeabilidad capilar⁽¹⁶⁾. El escape del plasma a través de las uniones epiteliales y de la membrana basal produce estados hidróticos⁽¹⁷⁾. Después del diagnóstico ecográfico de hidropesía fetal y descartada su condición de inmune (test de Coombs indirecto) viene el segundo aspecto de importancia: buscar su causa, aplicar un tratamiento si es preciso y establecer un pronóstico.

Mecanismos infecciosos de hidropesía fetal

Mecanismo	Ejemplo
Infección de células progenitoras de eritrocitos	Parvovirus B19
Miocarditis	Adenovirus, coxsackie
Destrucción hepática	Sífilis

• **HEMATOLÓGICAS:**

- Hemorragia fetal
 - Transfusión de gemelo a gemelo
 - Intracraneal o intraventricular
 - Laceración hepática o subcapsular
 - Placenta subcoronal
 - Tumores (especialmente el tumor sacro coccígeo)
 - Transfusión de gemelo a gemelo

- Defectos enzimáticos de los glóbulos rojos
 - Deficiencia de glucosa 6 fosfato isomerasa
 - Deficiencia de piruvato quinasa
 - Deficiencia de glucosa 6 fosfato

- Desórdenes de la producción de glóbulos rojos
 - Sx de Diamond-Blackfan
 - Porfirio entropoyetica congénita
 - Leucemia asociada a síndrome de Down o Síndrome de Noonan
 - Alfa talasemia
 - Parvovirus B 19 (B 19 V)

La transfusión feto-fetal (TFF) se produce cuando en el transcurso de una gestación múltiple monocoriónica existe un desequilibrio hemodinámico entre dos o más fetos provocado por anastomosis vasculares intraplacentarias. Una diferencia en la concentración de hemoglobina superior a 5 g/dl en la sangre de cordón de ambos gemelos en el momento del parto, es un criterio diagnóstico aceptado. Esta forma de transfusión es prácticamente exclusiva de embarazos múltiples monocigóticos con placentas monocoriales (se ha descrito algún caso aislado en gestaciones bicoriales).

En la TFF existe al menos un feto donante (anémico) y otro receptor (poliglobúlico). Dependiendo del momento en que se produzca puede ser aguda (alrededor del momento del parto) o crónica (semanas o meses antes).

DATOS EPIDEMIOLÓGICOS

Incidencia

Por cada 1000 gestantes nacen 3-5 gemelos monocigotos, de los que el 75% tienen placentas monocoriales con el consiguiente riesgo de TFF. Se considera que en casi todas las gestaciones múltiples monocorionicas existen anastomosis vasculares, observándose en el 15 % de las mismas, una transfusión feto-fetal con repercusión

clínica significativa. El feto acardio-acéfalo, considerado la forma más grave de TFF, se presenta en menos del 1 % de estos embarazos.

Mortalidad y morbilidad

La mortalidad perinatal de gemelos afectados de transfusión feto-fetal es muy alta (superior al 70 %). La muerte intraútero de un feto en gestaciones monocoriónicas (4 al 25 %) es significativamente más alta que en las dicoriónicas. En esta situación alrededor del 27 % de los gemelos supervivientes presentan secuelas neurológicas por fenómenos hipóxico-iséquémicos.

Los desórdenes por producción de células de la serie roja, se traduce como anemia aplásica, las cuales son causas principales de hidrops fetal no inmunológico.

La importancia de la infección por virus B19V debe ser reconocida, el uso de un sensible y preciso diagnóstico por medio de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ha demostrado que en el 20 % de hidrops fetal está asociado a infección materna fetal.

El diagnóstico temprano es crucial para un tratamiento oportuno, ya que el tratamiento a base de transfusión sanguínea, ha demostrado ser efectiva para el tratamiento, y el virus se ha demostrado no presentar efectos teratogénicos, el crecimiento y el desarrollo se presenta de forma normal.

El síndrome anémico en el feto, desencadena insuficiencia cardíaca e incremento de la presión venosa central, se presenta como causa desencadenante de hidrops fetal no inmunológico, por lo que de igual manera, se requiere de un diagnóstico y un tratamiento temprano para mejorar el pronóstico de los paciente. La terapia génica es prometedora en el futuro de fetos con hidrops fetal.

Las hemorragias masivas son otra importante causa de hidrops fetal no inmunológico, un sangrado agudo puede estar localizado o generalizado; una examinación exhaustiva de ultrasonograma, es importante; ya que el sangrado puede ser lo suficientemente importante para ser el causante de la muerte fetal o producir hidrops fetal.

FISIOPATOLOGÍA:

La heterogeneidad de las causas es asociada a síndromes lo que causa confusión, el hidrops se ha encontrado en fetos de animales con anemia, taquiarritmias, oclusión del drenaje linfático y obstrucción del retorno venoso; la hipoproteinemia y la hipoalbuminemia son causas frecuentemente encontradas en fetos con hidrops fetal, reduciendo la presión oncótica intravascular presentada comúnmente en humanos con este padecimiento, y se ha especulado que la disminución de la presión oncótica es la causa primaria de este padecimiento; sin embargo, en los modelos de ovejas el 41% cuentan con una reducción de proteínas del suero en el 41%, y acompañada, del 44%

con disminución de la presión coloidosmótica; todo lo cual produce la falla necesaria para la presentación de hidrops fetal no inmunológico.

El transporte de agua entre el plasma, los capilares y los tejidos, está regulado por el gradiente de la presión osmótica e hidrostática, en el área que está disponible para el transporte y la permeabilidad capilar; otro factor importante es la regulación del agua y la velocidad con la que son reabsorbidos por los vasos linfáticos; de acuerdo a ello los mecanismos que determinan el hidrops fetal son:

1. Aumento de la presión hidrostática capilar
2. Disminución de la presión coloidosmótica del plasma
3. Aumento de la permeabilidad capilar
4. Disminución del flujo linfático

AUMENTO DE LA PRESIÓN CAPILAR:

El aumento de la presión capilar se observan frecuentemente en modelos de animales que presentan enfermedades cardíacas asociadas con la regurgitación de la válvula ventriculoatrial, lo que determinará el aumento de la presión venosa; por otro lado en los humanos las mediciones directas de las presiones venosas fetales de la placenta, se han demostrado elevadas en algunos paciente con hidrops fetal, si se reduce el hematocrito el riesgo será mayor para la presentación del hidrops. Sin embargo si la presión venosa central se mantiene sin cambios, no se presentará el hidrops fetal. Realizar inducción de taquiarritmia se observó en la mayoría de los trabajos que se encuentran presentados; la clave del desarrollo del hidrops fue la elevación de la presión venosa central, la anemia es un factor indirecto importante, el 75% al 100% del incremento de la presión venosa central fue observado en fetos que presentaban hidrops fetal.

DISMINUCIÓN DE LA PRESIÓN COLOIDOSMÓTICA:

La baja concentración de albúmina en la sangre ha sido descrita en pacientes con hidrops por enfermedad aloimmune; la disminución de la albúmina también se encuentra descrita en un tercio de pacientes que cuenta con hidrops no inmunológico; sin embargo, esta disminución puede ser causada por el aumento de la permeabilidad capilar, y no como causa principal del hidrops en algunos de los casos.

AUMENTO DE LA PERMIABILIDAD CAPILAR:

Se describe por Grunwald y Maybereger que los cambios patológicos en el hidrops concordaban con un aumento de la permeabilidad capilar, las mediciones simultáneas en pacientes con hidrops, demostraron que el índice entre la concentración de proteínas en el líquido ascítico y el plasma está aumentado, lo que indica aumento de la permeabilidad capilar, y este cambio, a su vez, podría deberse a la presentación de la hipoalbuminemia, la cual ya se encuentra descrita.

FLUJO LINFÁTICO:

Se ha demostrado en fetos animales que pequeñas elevaciones en la presión venosa central impiden en gran medida el flujo linfático en el conducto torácico.

PARTICIPACIÓN DE LA PLACENTA:

Los vasos placentarios son un gran componente de la circulación sistémica, aproximadamente un 40% del gasto cardíaco del feto se dirige hacia la placenta. Una alteración en la relación de los gradientes hidrostáticos u osmóticos que favorezcan la producción de edema, desplazará el líquido a través de la placenta hacia la circulación materna, y de esta manera impedirá la formación de edema. La demostración más dramática de la capacidad en la placenta en eliminar el líquido, se ha realizado a través de experimentos con ovejas que recibieron 1 litro de agua por Kg. de peso de solución con electrolitos durante 4 horas; y se mostró que la mitad del líquido, un tercio por los riñones y un sexto; permanecían sin ser eliminado al final de la infusión, estos estudios también demostraron que el aumento de la presión venosa de sólo 3 mm Hg. induciría un masivo movimiento de líquidos a través de la placenta. Los estudios realizados disminuyendo la osmolaridad plasmática fracasaron. Es posible que el principal mecanismo en la producción del edema en condiciones de aumento de la presión venosa sea a través de su efecto al impedir el drenaje linfático, el exceso de linfa no podría eliminarse, a través de la placenta porque no existen linfáticos en ella.

Otra teoría es que el transporte del agua resulta anormal en presencia de hidrops fetal. Se ha mencionado que la anatomía de la placenta es anormal en los casos de hidrops severo, actualmente no hay datos clínicos que apoyen o refuten esta teoría.

1.1.6. Señalar las características clínicas y hallazgos en estudios paraclínicos en pacientes con hidrops fetal no inmunológico.

DIAGNÓSTICO:

Clinica:

El Historial Clínico

El estudio detallado de la historia clínica, determinar el grupo sanguíneo, Rh y screening de anticuerpos mediante el test de Coombs indirecto. En toda madre inmunizada (título > 1:32), se debe proceder a evaluar la severidad o gravedad de la enfermedad. Si el padre es homocigoto, todos los fetos serán Rh positivos; en los heterocigotos, sólo el 50%. Hasta hace poco tiempo la única posibilidad que existía para conocer el Rh fetal, era la obtención de células fetales mediante funiculocentesis y su determinación; posteriormente se pudo determinar el gen en las células obtenidas por amniocentesis. Un informe reciente ha venido a demostrar con gran fiabilidad que puede determinarse genéticamente el Rh mediante amplificación por PCR en partículas de ADN fetal extraídas del plasma materno, lo que facilita enormemente la prueba y abre un insospechado camino en el diagnóstico prenatal (procedimiento no invasivo). Una vez conocido que el feto es Rh + deben evaluarse:

DIAGNÓSTICO DE HIDROPS FETAL NO INMUNOLÓGICO

- La historia clínica materna
 - Tipo de sangre Rh negativo (d;d)
 - Investigar la presencia de isoimmunización
 - Uso ilícito de drogas
 - Enfermedades de la colágena
 - Enfermedades tiroideas o diabetes
 - Trauma abdominal
 - Cuagulopatías
 - Uso de indometacina, diclofenaco o teíratógenos en el embarazo
 - Factor elevado de un enfermedad de transmisión sexual
 - Hemoglobinopatías
 - Transplante de órganos
 - Jóvenes de menos de 16 años o mayores de 35 años
 - Animales domésticos

- Historia familiar:
 - Ictericia en otros miembros de la familia o en hijos previos
 - Historia familiar de gemelos especialmente monocigóticos
 - Historia familiar de desórdenes genéticos
 - Malformaciones congénitas
 - Muertes fetales previas
 - Polihidramnios en etapas tempranas
 - Transfusión fetomaterno previo
 - Enfermedades congénitas cardíacas en los hijos previos

- Físicos
 - Polihidramnios
 - Exámenes o evidencia de presentar recurrentes enfermedades virales
 - Disminución de los movimientos fetales
 - Lesiones herpéticas o chancro

DIAGNÓSTICO

- **NO INVASIVO**

Materno

- Hemograma, estudio de hemoglobina, Rh.
- G-6P.D. H.
- TGO, Estudio hepático,
- ANA, anti DNA, Ac anticardiolipinas anticoagulante lúpico,
- Serologías: TORCH, Parvovirus B19. Cocsackie.
- Tinción de Kleihauer-Betke
- Alfa-feto proteína en sangre materna.

Fetal:

- Ecografías para descartar signos de infección y malformaciones
- Ecocardiografía
- Doppler umbilical arterial y venoso.

INVASIVO (previa sospecha)

Amniocentesis:

- Cariotipo
- Grupo sanguíneo y 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

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 hepáticos, coagulación.
- Cultivos bacterianos.
- Serologías víricas (TORCH, Parvovirus B19, Cocsackie), 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, Cocsackie) y luética.
- Tinción Kleihauer-Betke.

- Estudio de la placenta (cultivo e histología).

Estudio prenatal completo:

Recién nacido

- Hemograma, reticulocitos, extensión sanguínea,
- Electrolitos.
- Gases arteriales.
- PFH (Proteínas totales, albúmina, bilirrubina total y directa, enzimas hepáticos, pruebas)
- Coagulación.
- Cultivos bacterianos.
- Serie esquelética.
- ECG y Ecocardiograma.

ESTUDIOS DEL LABORATORIO:

Aproximación diagnóstica de las causas infecciosas de hidropesta fetal

Agente	Pruebas diagnósticas	
	Infección materna	Infección fetal/neonatal
Parvovirus B19	IgM y IgG específica	IgM específica, detección del virus por RCP
Sífilis	VDRL	VDRL, examen del material de las lesiones en campo oscuro
Citomegalovirus	IgM específica o seroconversión a IgG	Aislar el virus del líquido amniótico, o fluidos corporales del feto o neonato
Herpes simple I/II	Cultivo del virus de las lesiones	Cultivo del virus del líquido amniótico, tejido fetales o del neonato
Toxoplasmosis	IgM, IgG específica	IgM ELISA
Rubéola	IgM, IgG específica o probar exposición compatible con la enfermedad	Aislar el virus de fluidos corporales del feto o neonato, IgM rubéola

RCP= reacción en cadena de la polimerasa.

ELUCIÓN ÁCIDA DE LA HEMOGLOBINA FETAL O TEST DE KLEIHAUER-BETKE

Material a estudiar: Sangre extraída de la vena del codo de la madre y determinación de la presencia de células fetales.

Propósito: Determinar la cantidad de globulina inmune Rh que una mujer Rh-negativa debe recibir para prevenirla de los anticuerpos o proteínas anormales en vías de desarrollo contra el feto.

Confiabilidad de la prueba: buena.

Tiempo insumido al paciente: 5 minutos.

Preparación de la paciente: ninguna.

Técnica empleada para obtener resultados: Sangre extraída de la vena de la madre, se analiza para determinar la presencia de células fetales con una técnica de tinción especial conocida como el método de Kleihauer-Betke.

Situaciones que pueden alterar el resultado de la prueba: Enfermedades de la sangre en la madre que producen tipos de hemoglobina fetal.

Interpretación de la prueba: Cuanto mayor es la cantidad de glóbulos que pasan del feto a la circulación de la madre, mayor es la cantidad de globulina Rh inmune que la madre debe recibir.

BIOPSIA CORIAL:

Análisis de una muestra de material placentario extraído mediante punción abdominal o a través del cuello uterino. Se realiza entre las 9 y 12 semanas de embarazo.

AMNIOCENTESIS:

Análisis del líquido amniótico extraído mediante punción abdominal. Se efectúa entre las 14 y 16 semanas.

FUNICULOCENTESIS:

Obtención de sangre fetal, mediante punción de un vaso del cordón umbilical, que permite realizar un gran número de análisis. Se practica a partir de las 18 o 20 semanas de embarazo.

EI ANÁLISIS CROMOSÓMICO:

Puede llevarse a cabo mediante citogenética clásica, o mediante técnicas de laboratorio mucho más rápidas como el FISH o el QF-PCR. Las señales producidas por la interacción de las células con el haz de luz.

GABINETE

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

Las anomalías congénitas tienen una profunda repercusión en la morbimortalidad perinatal, siendo particularmente las de origen cardíaco las más frecuentes y las que son responsables del 50% de las muertes perinatales por anomalías congénitas. Por otro lado, la pesquisa de una malformación cardíaca es un marcador importante de aneuploidia, ya que el 28% de los fetos cardíopatas serán portadores de una alteración de su cariotipo.

Las estrategias que pretendan mejorar estos tan desalentadores resultados perinatales deben tener por objetivos:

- 1) Mejorar la sensibilidad del diagnóstico prenatal de cardiopatías en los niveles primarios.
- 2) Implementar unidades cardiológicas capaces de confirmar las sospechas de diagnóstico del nivel primario y dar una atención perinatal adecuada que implique la posibilidad de tratamiento intrauterino, cuidado intensivo neonatal y asistencia cardioquirúrgica inmediata (nivel secundario).

La población obstétrica general tiene un riesgo de un 1% para malformaciones cardíacas; a diferencia de una población obstétrica de alto riesgo, en la cual las cardiopatías pueden llegar a un 15%. A pesar de estos riesgos relativos, el 75% de los casos proviene de la población obstétrica general, considerada de bajo riesgo. Por esta razón, es de suma importancia la ecografía obstétrica de *screening* que se realiza entre las 20 y 24 semanas, ya que con la sola visualización de la imagen de cuatro cámaras cardíacas es posible pesquisar el 88% de las cardiopatías congénitas.

Las anomalías congénitas tienen una profunda repercusión en la morbimortalidad perinatal, siendo particularmente las de origen cardíaco las más frecuentes y las que son responsables del 50% de las muertes perinatales por anomalías congénitas. Por otro lado, la pesquisa de una malformación cardíaca es un marcador importante de aneuploidía, ya que el 28% de los fetos cardiopatas serán portadores de una alteración de su cariotipo.

Las estrategias que pretendan mejorar estos tan desalentadores resultados perinatales deben tener por objetivos:

- 1) Mejorar la sensibilidad del diagnóstico prenatal de cardiopatías en los niveles primarios.
- 2) Implementar unidades cardiológicas capaces de confirmar las sospechas de diagnóstico del nivel primario y dar una atención perinatal adecuada que implique la posibilidad de tratamiento intrauterino, cuidado intensivo neonatal y asistencia cardioquirúrgica inmediata (nivel secundario).

La población obstétrica general tiene un riesgo de un 1% para malformaciones cardíacas, a diferencia de una población obstétrica de alto riesgo, en la cual las cardiopatías pueden llegar a un 15%. A pesar de estos riesgos relativos, el 75% de los casos proviene de la población obstétrica general, considerada de bajo riesgo. Por esta razón, es de suma importancia la ecografía obstétrica de *screening* que se realiza entre las 20 y 24 semanas, ya que con la sola visualización de la imagen de cuatro cámaras cardíacas es posible pesquisar el 88% de las cardiopatías congénitas.

La dificultad del *screening* ecográfico para malformaciones cardíacas se debe a que:

- 1) El corazón fetal es un órgano móvil.
- 2) Su anatomía es compleja.

- 3) Sus planos de estudio son variables dependiendo de la presentación, posición y movimientos del feto.
- 4) Existe un gran número de anomalías posibles.

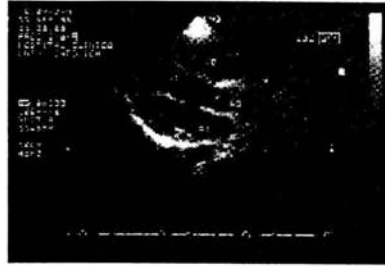
Las razones anteriores son suficientes para justificar una unidad especializada en el estudio del corazón fetal, las que se han denominado unidades de Ecocardiografía Fetal (nivel secundario). Idealmente deberían estar formadas por perinatólogos, neonatólogos y cardiólogos pediatras, que en conjunto desarrollan los siguientes objetivos:

- 1) Dar una información y consejo a los padres sobre la integridad o enfermedad del corazón de su hijo.
- 2) Tratar in útero alteraciones del ritmo cardíaco fetal, que pueden llevar a insuficiencia cardíaca o hidrops fetal no inmunológico.
- 3) Decidir el mejor momento de interrupción del embarazo, vigilando la suficiencia cardíaca.
- 4) Preparar la atención del parto en forma adecuada
- 5) Iniciar un tratamiento neonatal médico o quirúrgico tendente a mejorar el pronóstico neonatal.

Es posible realizar el examen ecocardiográfico a partir de las 20 semanas de gestación, el cual tiene por objeto evaluar la anatomía cardíaca y su ritmo; también es posible conocer si la función cardíaca es normal, información que complementa el estudio hemodinámico periférico de la arterias umbilicales, arterias cerebrales y del sistema venoso, permitiendo iniciar una vigilancia intensiva de los fetos de alto riesgo de muerte intrauterina. Desde el punto de vista estructural, se estudia la concordancia entre las cavidades auriculares y ventriculares y entre estas últimas y los grandes vasos arteriales (imagen de cuatro cámaras) (Figura 1) y salida de grandes vasos (Figura 2A).



Imagen normal de cuatro cámaras. (FIGURA 1)



Salida de aorta de ventrículo izquierdo.
(FIGURA 2)

Con estas imágenes se pueden diagnosticar la gran mayoría de las afecciones estructurales (figura 3), salvo algunos tipos de drenaje venoso anómalo y coartación aórtica; tampoco es posible predecir si el ductus arterioso y la comunicación interauricular permanecerán abiertas. El ritmo se evalúa buscando la relación entre la contracción auricular y la contracción ventricular, ya sea por modo M o con señal Doppler.

FIGURA 3

Hipoplasia de ventrículo izquierdo. Se observa una imagen anormal de cuatro cámaras.



ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

Ritmo sinusal. Doppler pulsado a través de la válvula mitral que revela contracción auricular y doppler a través de la válvula sigmoidea aórtica que señala una contracción ventricular.

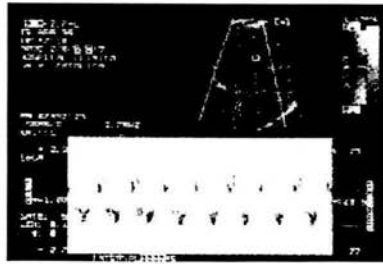


Figura 4

El desarrollo de nuevas tecnologías ultrasónicas ha incorporado a las imágenes tradicionales de 2D, el Doppler pulsado y el Doppler color, lo que ha permitido hacer el diagnóstico de insuficiencias valvulares y observar cortocircuito entre las cavidades derecha-izquierda o viceversa. Además, ha hecho posible estudiar el gasto cardiaco fetal midiendo la integral de la velocidad por tiempo.

- Evaluación fetal

Hemólisis, anemia, eritropoyesis extramedular fundamentalmente en el hígado, hipertensión portal y ascitis, ésta es la secuencia fisiopatológica inicial. También puede aparecer insuficiencia cardiaca, hipoalbuminemia e hipoxia sobre todo a nivel del endotelio vascular que favorece la salida de líquido al espacio extravascular. Todo ello determinará un acumulo de agua en el feto denominado hidropesía. El hidrops en sus diversos grados es característico de las formas graves de la enfermedad. El problema clave es la anemia y debe evaluarse por los antecedentes, títulos maternos y evolución ecográfica, incluido el estudio por Doppler. Las imágenes de un feto hidrópico son concluyentes y el halo cefálico, el derrame pleural y/o pericárdico y la ascitis (el primer signo en aparecer) son inequívocos.

El aumento se debe a la presencia de bilirrubina desde las secreciones traqueales fetales. El estudio revolucionó el manejo de la enfermedad, pero hoy en día es poco usado por su imprecisión antes de las 26 semanas y como toda técnica cruenta tiene sus complicaciones.

La toma de sangre fetal mediante funiculocentesis (punción en el lugar de implantación de la vena umbilical en la placenta) es el método de elección cuando es imprescindible

conocer el grado de anemia fetal. La técnica es rutinaria en los centros donde se manejan estos pacientes y sirve tanto de diagnóstico como para el tratamiento.

TRATAMIENTO DE HIDROPS FETAL NO INMUNOLÓGICO

PERIODO PRENATAL

Se realizará el diagnóstico en búsqueda de la causa subyacente en el hidrops no inmunológico, la cual es generalmente difícil debido a la gran cantidad de padecimientos los cuales puede derivarlo.

Al inicio de los pasos se sugiere estudios **no invasivos**, en los cuales incluiremos:

- Historia clínica
- Toma de sangre materna para la identificación de enfermedades obtención, para detección de anticuerpos, glóbulos rojos eritrocitarios y procesos infecciosos
- Enfermedad cardíaca fetal
- Ecocardiografía y estudios gráficos
- Ultrasonografía detallado en búsqueda de malformaciones

Los procedimientos **invasivos** incluyen:

- Amniocentesis
- Muestras sanguíneas fetales para estudios histológicos y genéticos (Funiculocentesis)

Los estudios diagnósticos se dirigirán de acuerdo a las condiciones maternas y fetales:

Si la enfermedad de base es letal para el feto se realizara operación cesárea, la cual no se encontrará indicada en caso de sufrimiento fetal. Los padres pueden decidir la interrupción de embarazo, si se presenta estas condiciones antes de las 24 semanas de gestación, en caso de edades avanzadas se realizará operación cesárea en caso se presentar disocia.

Terapia específica para hidrops fetal in útero
Secundaria a infección

Infección materna	Terapia materna
Parvovirus B 19	No se conoce terapia antiviral específica
Sífilis	Penicilina
Citomegalovirus	Ganciclovir no aprobado durante el embarazo
Herpes simple	Aciclovir utilizado en infecciones diseminadas no se ha estudiado repercusiones en el feto
Toxoplasmosis	Espiramicina, sulfadiazina, ácido fólico

El pronóstico a largo plazo es muy pobre, no se recomienda realización de operación cesárea en caso de que presentaran datos de sufrimiento fetal durante el parto. Y se decidirá la realización de la terminación del embarazo en caso de contar con menos de 24 semanas de gestación.

Las patologías pueden ser tratadas *in útero*, se deberá realizar el tratamiento y continuarlo, si resulta efectivo, se continuará hasta que nos permita contar con el nacimiento con las menores complicaciones.

Si las condiciones no permiten el tratamiento *in útero* (perforación intestinal) se recomienda el nacimiento cuando las condiciones sean aceptables para la sobrevivencia del producto.

Si la causa no ha sido determinada de acuerdo a las condiciones del producto, se deberá realizar las acciones anteriores de acuerdo a la edad gestacional que se encuentre el producto al momento del diagnóstico.

REANIMACION NEONATAL:

De acuerdo a lo manejado en el texto anterior las complicaciones que se deberán manejar simultáneamente, hace más complicada la reanimación del neonato con hidrops fetal.

Se realizará preparación antes del parto y posterior al mismo.

PRENATAL:

Se realizará ecografía dentro de las 12 hrs. antes del parto para realizar diagnóstico o descartar derrames pleurales, se realizará sangre entera o glóbulos rojos desplasmatisados, compatibles con la sangre materna independientemente de la causa del hidrops fetal, la cual se requiere en la mayoría de los casos para su manejo, contar con equipo necesario para realizar cateterismo umbilical para la estrecha monitorización de la presión arterial y venosa, se deberá de contar con el personal entrenado para la realización de Hto. Y gases para contar con los resultados durante los primeros 5 minutos de vida. El equipo que se encarga de realizar toma de muestras, realizar las punciones como son la toracocentesis y transfusiones.

Se designará personal capacitado para la vigilancia y manejo de la vía aérea, y la ventilación.

MANEJO INICIAL:

La ventilación se puede ver afectada por la compresión pulmonar por el diafragma, el cual se encuentra elevado por el líquido de ascitis y por los grandes derrames pleurales que se presentan. Si se presenta ascitis, se realizará punción de líquido sin ser necesaria la evacuación de todo el líquido ascítico para evitar la descompensación hemodinámica, si la ventilación se encuentra afectada se realizará punciones para permitir la ventilación; sin embargo ésta puede continuar con dificultad secundaria a la presencia de hipoplasia pulmonar, al déficit de surfactante.

El estado anémico compromete la oxigenación de los tejidos, y los neonatos hidróticos no responden bien a la reanimación hasta cuando obtienen un valor de hematocrito superior a 35%, ésta se corregirá de acuerdo al estado hemodinámico del paciente. El tratamiento más utilizado es la transfusión parcial que mantiene el volumen sanguíneo constante, mientras se va corrigiendo el hematocrito, seguida de pequeñas transfusiones repetidas de glóbulos rojos desplasmatisados y plasma fresco para mantener una circulación adecuada.

La aplicación de plasma fresco y albúmina humana, podría aumentar la presión coloidosmótica en el paciente hidropico al aumentar rápidamente el volumen de líquido intravascular y así empeorar el edema pulmonar.

La vasoconstricción pulmonar puede ocurrir en cualquier neonato asfixiado, particularmente en el neonato hidropico, si la perfusión pulmonar no mejora luego de los primeros pasos de la reanimación, la terapia para la alcalinización para la corrección de la acidosis metabólica, puede ayudar a la disminución de las resistencias vasculares pulmonares.

El hiperinsulinismo asociado puede producir hipoglucemia en forma temprana, la cual se realizará un monitoreo estrecho.

PRESENTACION DEL CASO:

Se trata de un recién nacido de sexo masculino, producto de la segunda gesta (la primera fue un aborto) de una mujer de 24 años vista en tres ocasiones para su control prenatal. A las ocho semanas de la gestación, presentó, de manera progresiva, edema en miembros inferiores hasta el último trimestre del embarazo. Ingresó al hospital por registrar una tensión arterial de 170/120; tenido mediciones de albúmina sérica (en tres ocasiones distintas) de 2.4, 1.9 y 2.2 gramos por decilitro; una biometría normal. Un estudio de ultrasonido reportó un producto vivo de 33 semanas de gestación, el que mostraba un aumento importante del diámetro abdominal, hidrocele, oligohidramnios acentuado y una placenta grado II-III El niño se obtiene por cesárea registrándose: placenta normal, membranas íntegras, líquido amniótico escaso. Al nacer pesa 2,900 g, su longitud es de 43 cm., perímetro cefálico de 33 cm., de tórax de 31 cm., abdominal de 42 cm., segmento superior de 25 cm. y pie de 6.5 cm. A partir de su nacimiento se le observa distensión abdominal por líquido de ascitis y red venosa colateral visible. El abdomen se palpa blando y no doloroso, sin visceromegalias, peristalsis disminuida y diastasis de los rectos. En el escroto se aprecia hidrocele a tensión que no permite palpar los testículos, pene de 1.5 cm. de longitud; transluminación positiva. Sus extremidades inferiores eran simétricas, hipotróficas, con edema; el tono muscular estaba disminuido y presentaba pie varo bilateral.

Presenta datos de dificultad respiratoria que se confirman con una imagen radiológica que mostró restricción pulmonar sin datos de derrame pleural; área cardiaca normal. Abdomen con gran distensión de la pared y sin presencia de aire intestinal. Se le mantiene en ayuno con líquidos parenterales y ventilación (con FiO₂ 60%). Dobutamina 8 µg/kg/minuto, furosemide a 1 mg/ kg/dosis. Por un reporte de tiempo de protrombina de 60 segundos TPT >120, se administra vitamina K 1 mg/ kg y se le transfunde plasma fresco. La biometría reportó leucopenia, neutropenia y plaquetopenia, por lo que se le administra ampicilina 100 mg/kg/día y cefaloxime 50 mg/kg/dosis por 14 días. Evolucionan bien y los cultivos fueron negativos. Las proteínas totales fueron de 4.6 g/dL, globulina 1.8 g/dL, y la albúmina de 2.87 g/dL aumentando esta última alrededor de 5 g/dL, diez días después. Los estudios de bioquímica sanguínea y de la función hepática, y renal fueron normales. El estudio del líquido ascítico, obtenido por

punción registró una concentración de proteínas de 1 g/dl y células 4 por campo, con características de trasudado; tinción de Gram y cultivo negativos. Se le hicieron dos paracentesis extrayéndole 200 y 300 ml. Mejoró de su dificultad respiratoria y permaneció hemodinámicamente estable. Se le inició alimentación por vía oral. El cariotipo reportó ser 46 XY. TORCH negativo en el niño y la madre; al niño se le hizo uno más a las tres semanas resultando negativo. El estudio de sus inmunoglobulinas y complemento fue normal. VDRL negativo y electro y ecocardiograma normales. Tomografía y ultrasonido abdominal normales. La cirugía reportó hidrocele y hernia escrotal sin compromiso. Se le aplicó un aparato de yeso para corregir el pie varo.

DISCUSIÓN

La información obtenida en este niño permite suponer que la hidropesía fetal no inmune que presentó este caso se debió a la hipertensión crónica materna y la hipoalbuminemia que presentaron madre e hijo. Se hace mención, que las condiciones que provocan el transporte anormal de agua del espacio intravascular al extravascular son:

1. El aumento de la presión hidrostática capilar;
2. La disminución de la presión osmótica del plasma,
3. El aumento en la permeabilidad capilar, y

4. La disminución del flujo linfático;^{1,2,5,6} sin embargo, las causas de la hidropesía no inmune son difíciles de explicar. Hutchinson y Keeling⁴ señalan que generalmente sólo se pueden conocer las causas en 60 a 85% de los casos. Entre las causas implicadas en este tipo de hidropesía se mencionan: cardiopatías congénitas 23%, idiopáticas 22%, cromosomopatías 16%, anomalías del tórax 13%, síndromes proliferativos 11% y síndrome de transfusión feto-fetal 6%.^{3,4,7,8} También algunas enfermedades maternas pueden estar asociadas a este síndrome como: diabetes, anemia grave, síndrome de Sjögren y albuminemia severa.³ A este respecto, se refiere que la disminución de las proteínas séricas es directamente proporcional a la disminución de la presión oncótica de la hidropesía fetal.^{1,5} Así, Moises⁶ opina que la hipoalbuminemia de corta duración *in útero* no afecta el contenido corporal de agua en el feto por lo que cabe inferir que en este caso debió haber estado sometido a una condición crónica; cabe señalar que la madre presentó anasarca, con un aumento ponderal de 20 Kg. al final del embarazo, por lo que algunos hablan de un “síndrome en espejo”:⁴ la albuminuria de más de 500 mg/dl y la albuminemia materna apoyan este hecho. La incidencia de esta enfermedad se estima de 1 en 600 a 1 en 3,000 recién nacidos vivos,^{1,3} pero Hutchinson⁴ informa que la hidropesía no inmune se presenta en 1 en 14,000 a 1 en 37,000 nacimientos. En México sólo se mencionan casos anecdóticos. En el hospital donde ingresó este niño hay un promedio de 8,000 nacimientos y el presente caso es el único registrado en los pasados 15 años, al menos que sobrevivió. Es conveniente destacar que la letalidad en estos niños varía según las causas implicadas en el síndrome, de tal manera que puede ser de 60 a 90%.^{1,10}

En cuanto al diagnóstico, el examen clínico minucioso con el apoyo de los procedimientos imagenológicos, tiene particular importancia. La radiografía toracoabdominal permite valorar si el problema ha generado hipoplasia pulmonar¹ lo que en el presente caso, afortunadamente, no se encontró. Con respecto al sexo, parece haber una mayor frecuencia de hidropesía asociada a síndromes cromosómicos ligados al cromosoma X;^{1,2,4} en este niño el cariotipo fue XY. Se menciona que algunas complicaciones del embarazo se asocian a esta condición^{1,3,9} en este caso la madre cursó su embarazo con hidramnios severo e hipertensión arterial crónica. Cabe resaltar que en un estudio retrospectivo que abarcó cinco años, en mujeres con hipertensión crónica, ninguna tuvo algún niño con hidropesía.¹¹

Por otro lado, se reporta que hay cierta recurrencia de este problema en siguientes embarazos, por lo que es importante el consejo genético a mujeres que tienen su primer hijo con esta condición.³

En el estudio de un caso es necesario descartar anomalías cardíacas mediante electrocardiogramas y ecocardiogramas.¹⁻⁴ Lo mismo se puede decir de las infecciones intrauterinas por virus y el treponema de la sífilis.^{1-4,9} En cuanto al estudio del líquido de ascitis por la concentración de proteínas se trató de un trasudado, lo que indica que se trató de un problema derivado de la presión oncótica del plasma. Tal parece que la hipoalbuminemia crónica de la madre fue uno de los factores desencadenantes de la hidropesía en el niño. A pesar de esta circunstancia se evitó el empleo de albúmina humana en el niño, ya que los resultados no son concluyentes: algunos autores la han empleado por vía intraperitoneal, pero no han arrojado beneficio alguno a los niños ya que han fallecido en las primeras 24 horas de vida.⁴ Se debe ser cuidadoso con el manejo de diuréticos, albúmina y sangre en estos pacientes. En cuanto al pronóstico, se estima que la mitad de los casos fallecen durante su vida intrauterina^{2,4,10} y en lo que atañe a la disminución del tono muscular y la atrofia cerebral; se piensa que sólo sobreviven aquellos que no tienen lesiones neurológicas graves y pueden tener un desarrollo psicomotor adecuado.¹⁰



Figura 1. Ultrasonido a las 33 semanas de gestación, muestra una gran cantidad de líquido libre en cavidad abdominal.

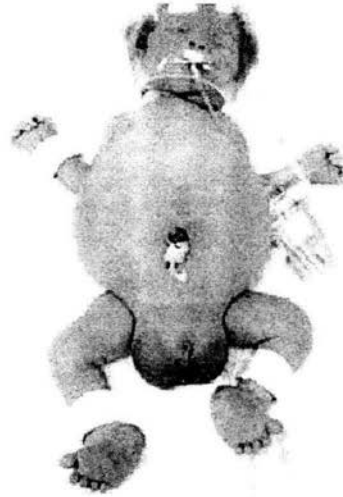


Figura 2. Recien nacido que presenta dificultad respiratoria, gran distension abdominal, hidrocele bilateral y edema de extremidades.

REFERENCIAS:

1. Cassady G, Sheftel DN. Hydrops fetalis. *Medicine* 2001 October.
2. Premer D: Hydrops Fetalis. <http://www.peds.umn.edu/divisions/neonatology/hydrops.html>
3. Wilkins I. Nonimmune Hydrops. In: Resnik C. *Maternal fetal Medicine*. (4a ed.) New York: W.B. Saunders, 1999: 769-82.
4. Carlton DP, McGillivray BC, Schreiber M. Hidropesía fetal no inmunitaria: enfoque multidisciplinario. *Clínicas de Perinatología*. México: Editorial Interamericana, 1989; 4: 839-51.

5. Phibbs RH, Jonson P, Tooley WH. Cardiorespiratory status erythroblastotic newborn infants. II. Blood volume, hematocrit, and serum albumin concentration in relation to hydrops fetalis. *Pediatrics* 1974; 53: 13-23.
6. Moise AA, Gest AL, Weickmann PH. Reduction in plasma protein does not affect body water content in fetal sheep. *Pediatr Res* 1991; 29: 623-6.
7. Santolaya J, Alley D, Jaffe R, Warsof SL. Antenatal classification of hydrops fetalis. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 256-9.
8. Maccoy MC, Katz VL, Gould N, Kuller JA. Non-immune hydrops alter 20 weeks gestation: Review of 10 years experience with suggestions for management. *Obstet Gynecology* 1995; 85: 578-82.
9. Watson J, Campbell S. Antenatal evaluation and management in nonimmune hydrops fetalis. *Obstet Gynecol* 1986; 67: 589-93.
10. Haverkamp F, Noeker M, Gerresheim G. Good prognosis for psychomotor development in survivors with nonimmune hydrops fetalis. *Br J Obstet Gynaecol* 2000; 107: 282-4.
11. Rey E, Couturier A. The prognosis of pregnancy in women with chronic hypertension. *Am J of Obstetrics and Gynecology* 1994; 171: 410-16.
12. Mignon-Rigot, Rudigoz R, Salle B, Dargent D. Nonimmunologic fetal ascites and anasarca. A propose of 44 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1988;17(8):1063-1068.
13. Towbin J, Griffin L, Martin A. Intrauterine adenoviral myocarditis presenting as nonimmune hydrops fetalis: Diagnosis by polymerase chain reaction. *Pediatr Infect Dis J* 1994;13:144-150.
14. Ollikainen J, Hiekkaniemi H, Korppi M. Hidrops fetalis associated with ureoplasma urealyticum. *Acta Paediatr* 1992;81:851-852.
15. Young N, Harrison M, Moore J. Direct demonstration of the human parvovirus in the erytroid progenitor cells infected in vitro. *J Clin Invest* 1984;74:2024-2032.
16. Im S, Rizos N, Joutsu E, Shime J, Benzie RJ. Nonimmunologic hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* 1984;148:566-569.
17. Santolaya-Forgas J, Warsof S. Hydrops and associated anomalies. En: Brock D, Rodeck C, Ferguson-Smith M, editores. *Prenatal diagnosis and screening*. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone; 1992.p.329-347.
18. Barton J, Torpe E, Shaver D. Non-immune hydrops fetalis associated with maternal infection with syphilis. *Am J Obstet Gynecol* 1992;167:56-58.

19. Chawla V, Pandit P, Nkrumah F. Congenital syphilis in the newborn. *Arch Dis Child* 1988;63:1393-1394.
20. Tabbakh G, Elejalde B, Broekhuizen F. Primary syphilis and nonimmune hydrops in a penicillin-allergic woman. *J Reprod Med* 1994;39:412-414.
21. Wendel G, Stark B, Jamison R. Penicillin allergy and desensitization in serious infections during pregnancy. *N Engl J Med* 1985;312:1229-1232.
22. Whitley R, Arvin A. Herpes simplex infections. En: Remington, Klein J, editores. *Infectious diseases of the fetus and newborn infants*. 4ª edición. Filadelfia: W Saunders; 1995.p.354-376.
23. Stahlmann R, Klug S, Lewandowski C. Teratogenicity of acyclovir in rats. *Infection* 1987;15:261-262.
24. Brown Z, Baker D. Acyclovir therapy during pregnancy. *Obstet Gynecol* 1989;73:526-531.
25. Andrews E, Yankaskas B, Cordero J, Schoeffler K, Hampp S. The acyclovir in pregnancy registry advisory committee. Acyclovir in pregnancy registry: years experience. *Obstet Gynecol* 1992;79(1):7-.
26. Mirlesse V, Jacquemard F, Daffos F. Toxoplasmosis in pregnancy. Diagnosis and new therapeutic possibilities. *Presse Med* 1993;2:258-262.
27. Enders G, Biber M. Parvovirus B19 infections in pregnancy. *Behring Inst Mitt* 1990;85:74-78.