

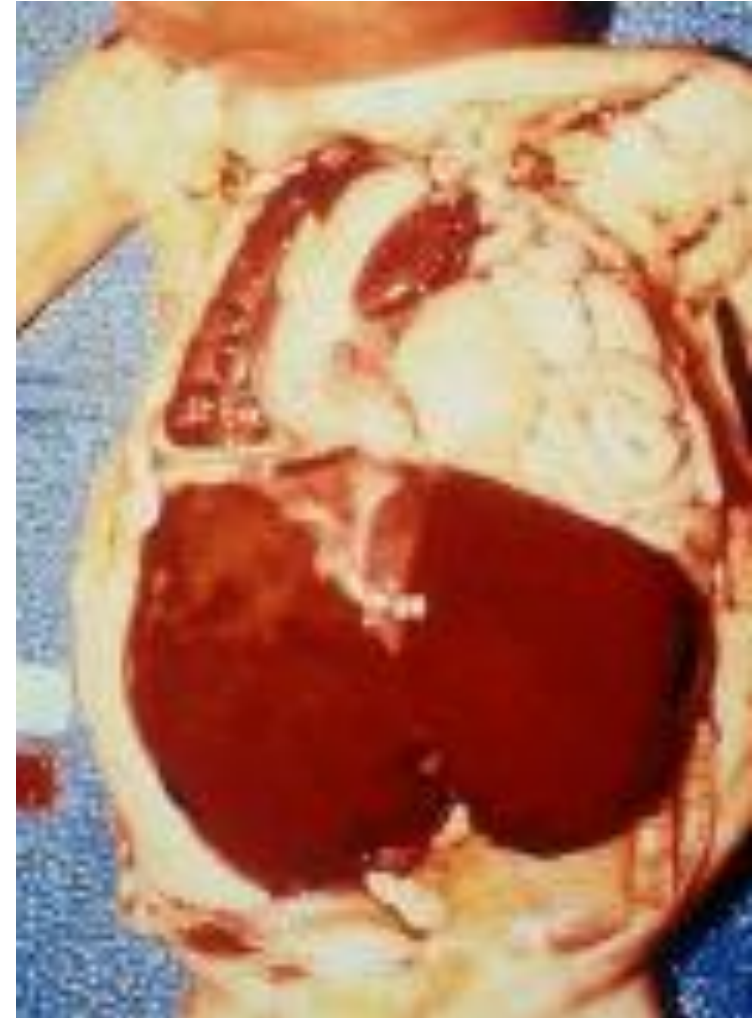
Actualització patologia fetal: hèrnia diafragmàtica congènita

CLÍNIC
BARCELONA
Hospital Universitari



JM Martínez, E Gratacós
Servei Medicina Materno-Fetal

- 1/2400-4000 nounats
 - aïllada: 1/5.000 (100/ any)
- Localització: 95% unilateral
 - 80% esquerra
 - 20% dreta



Pronòstic HD aïllada 1/5.000 (100/ any)

- **Mortalitat global 30-40%**
 - **HIPOPLASIA PULMONAR LETAL**
 1. **insuficiència respiratoria**
 2. **hipertensió pulmonar**



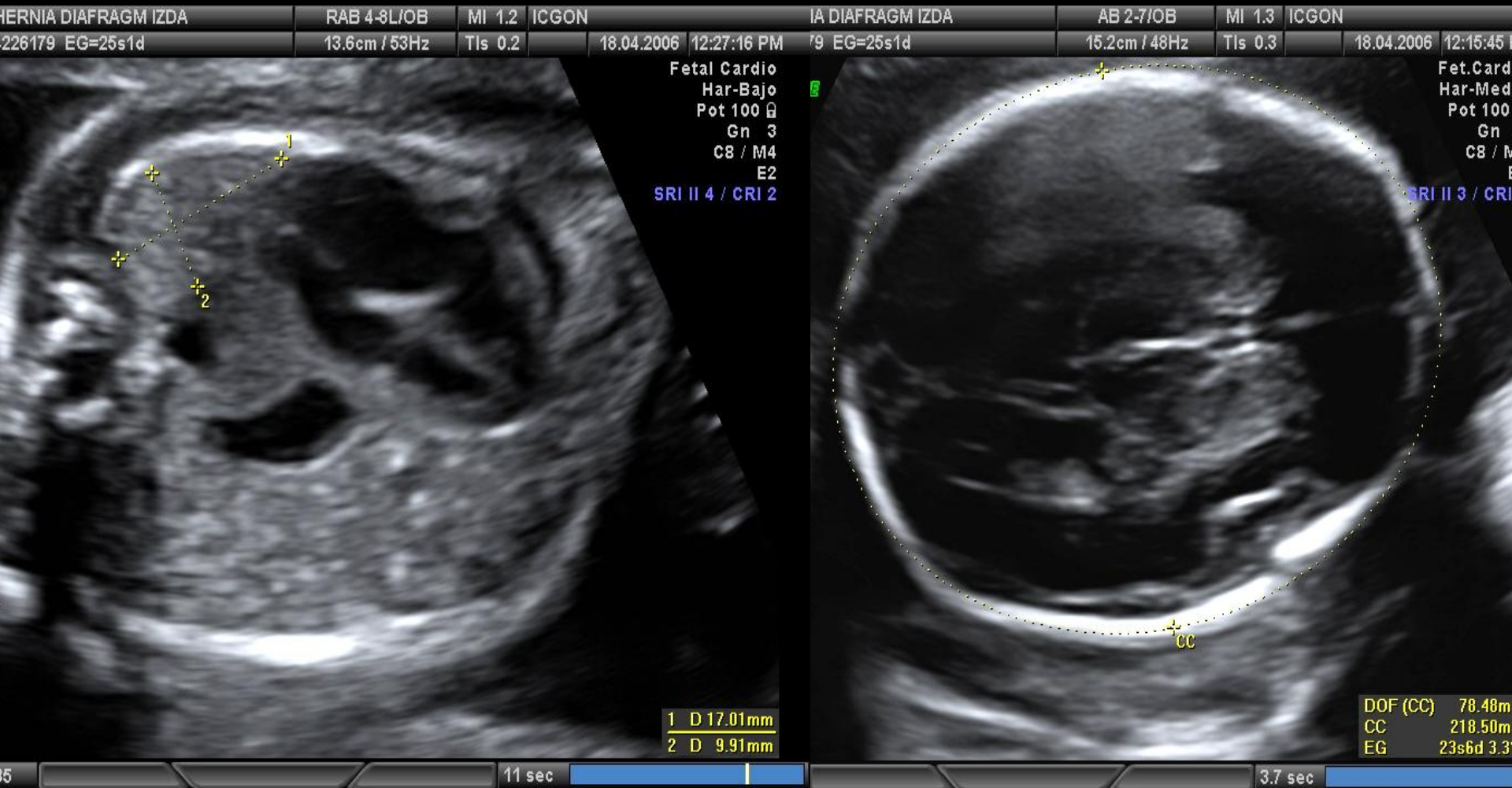
HD pronòstic: hipoplasia pulmonar

- Grau hipoplasia pulmonar:
 1. Tamany del defecte
 2. Magnitud herniació visceral
- Es bilateral!!!

30-40% mortalitat perinatal 'matitzable':

LHR + fetge ↑

HD: medicció 'lung-to-head ratio'

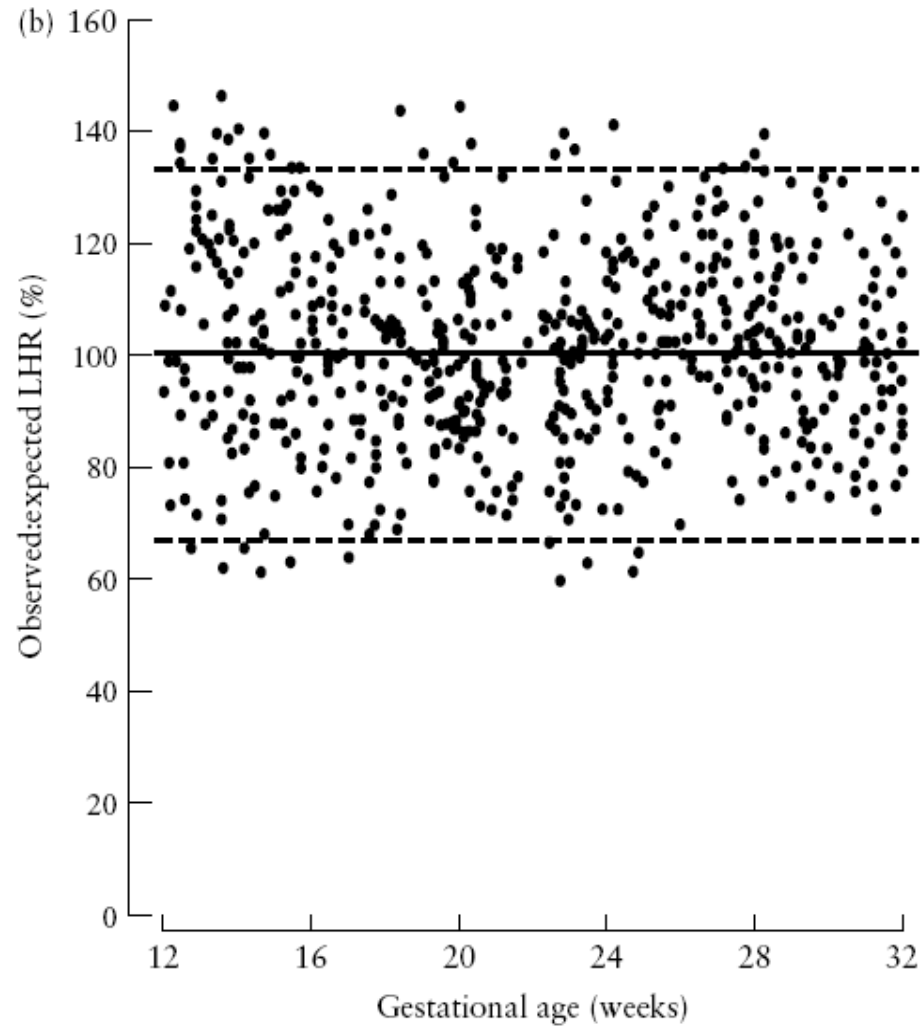
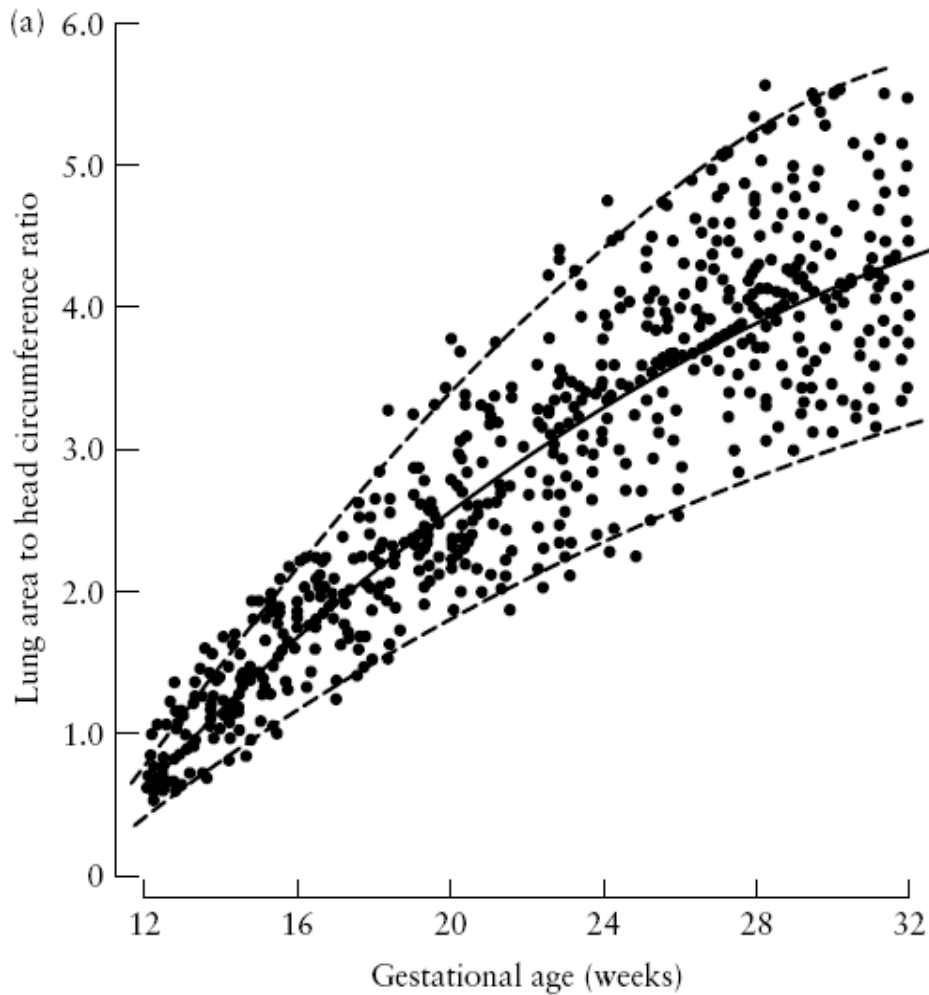


$$\text{LHR: } 17.0 \times 9.9 / 218 = 0.78$$

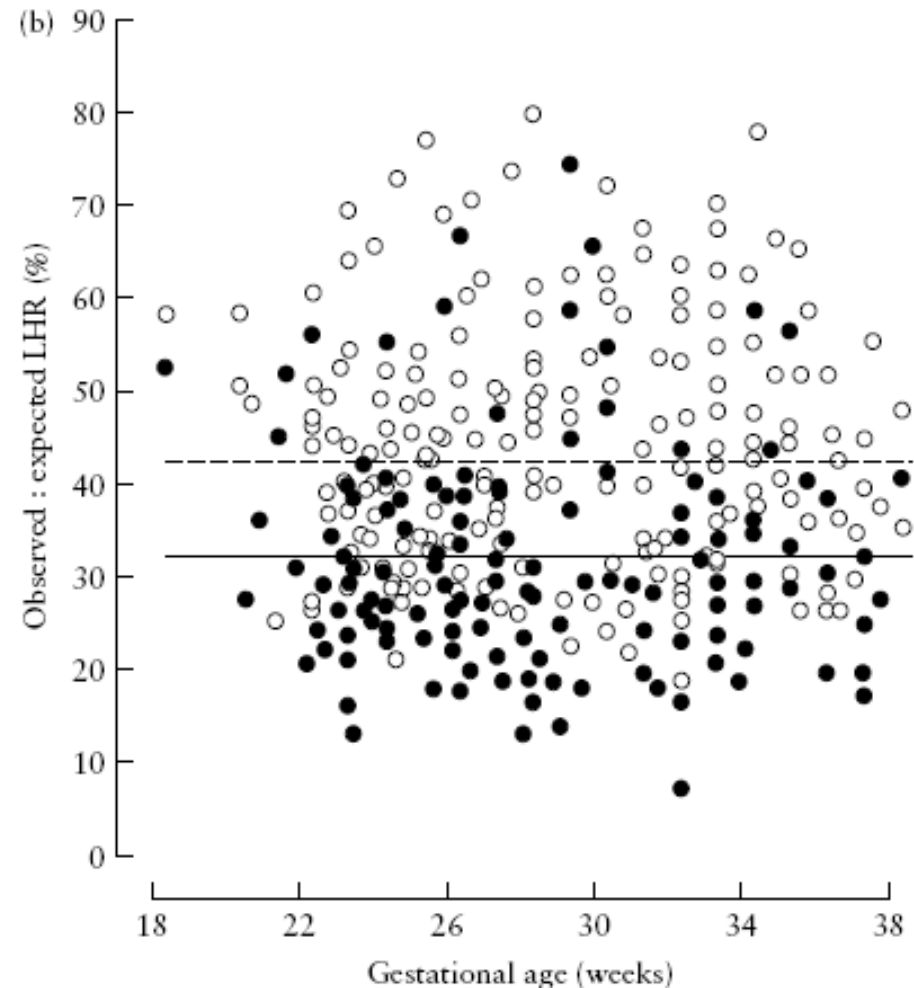
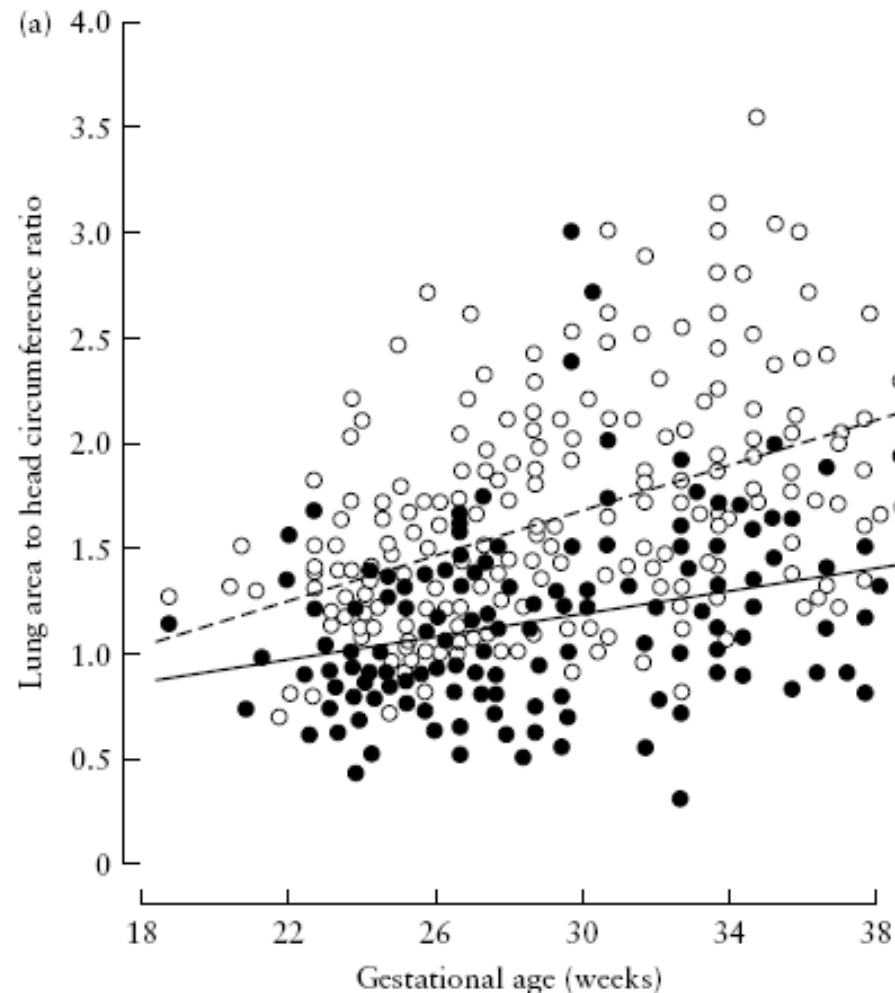
1. Avaluació pronòstica: **Observed/Expected LHR**
2. Actualització resultats teràpia fetal
3. Randomització subgrups
 - Supervivència
 - Morbiditat
4. Avaluació pronòstica: Doppler pulmonar

1. Avaluació pronòstica: **Observed/Expected LHR**
2. Actualització resultats teràpia fetal
3. Randomització subgrups
 - Supervivència
 - Morbidity
4. Avaluació pronòstica: Doppler pulmonar

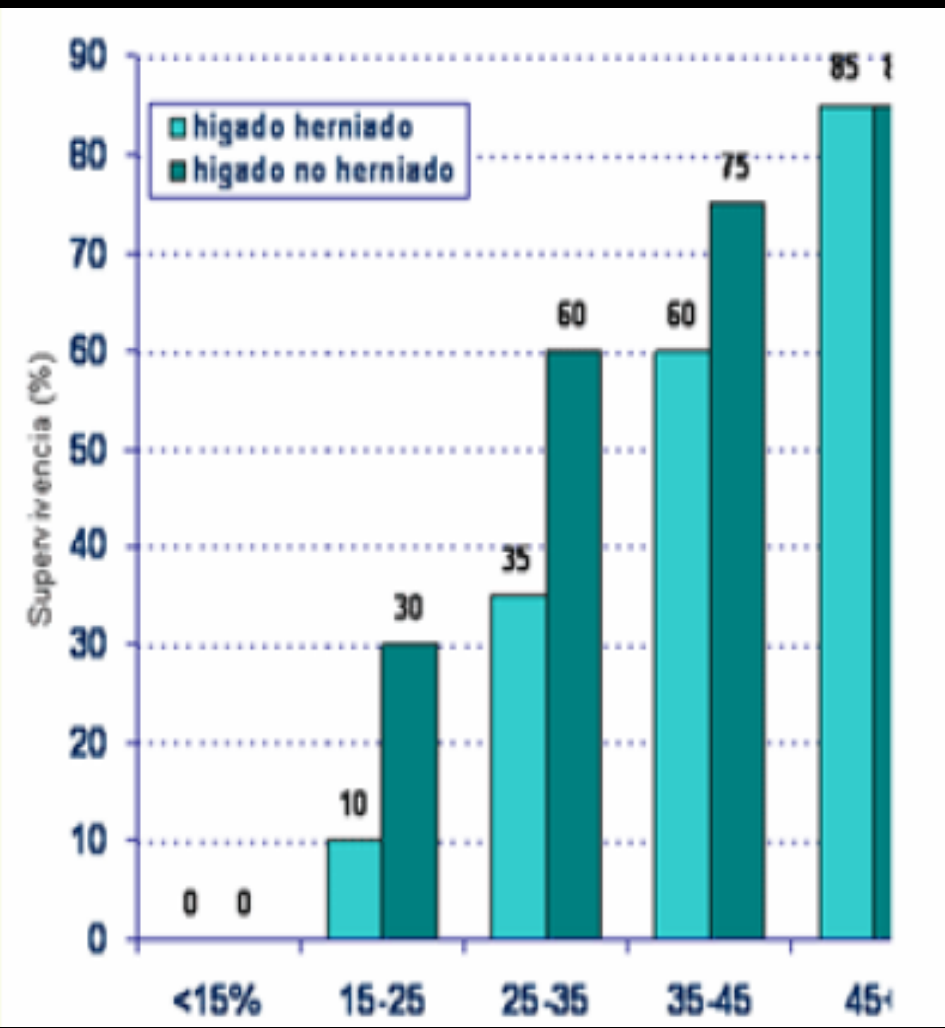
LHR canvia amb EG



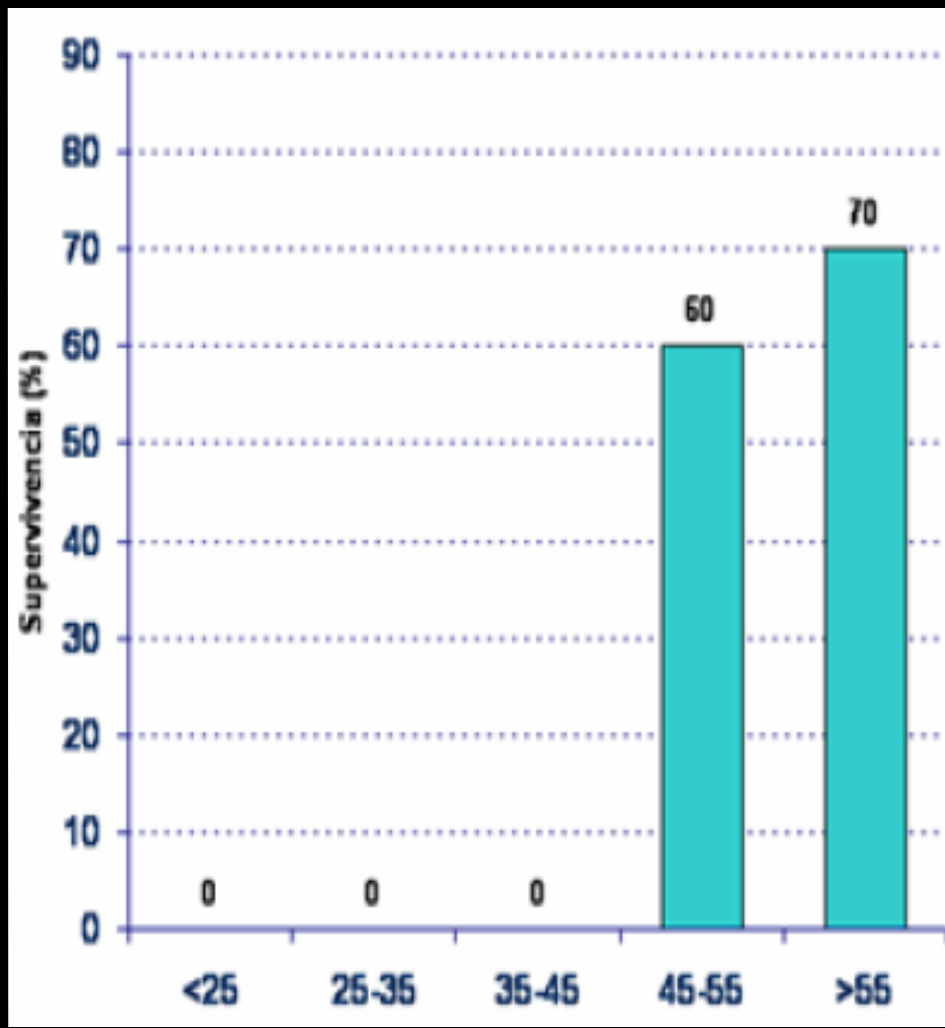
Mal pronòstic: o/e LHR < 25%



HD: predicció supervivència



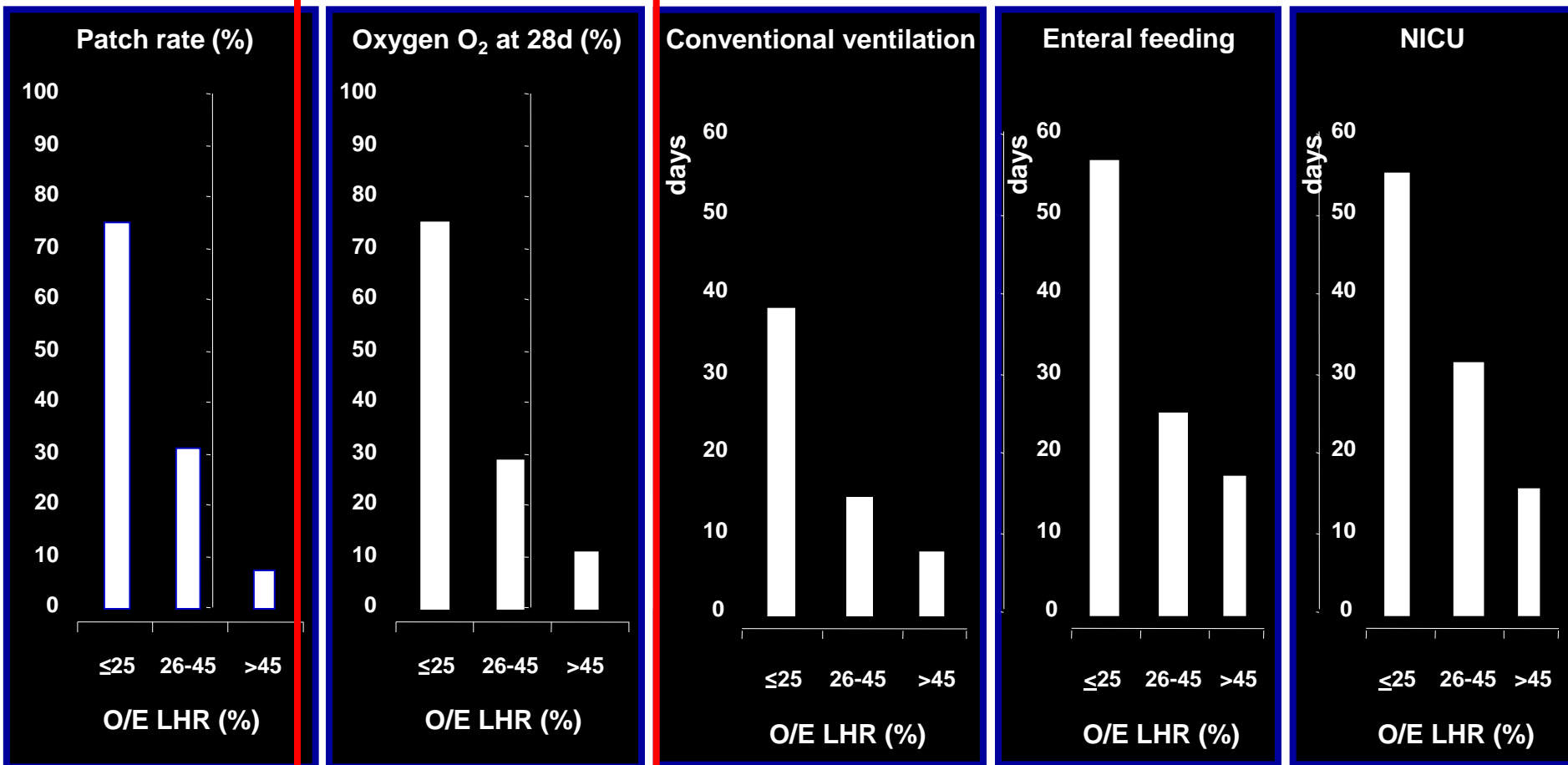
Esquerra



Dreta

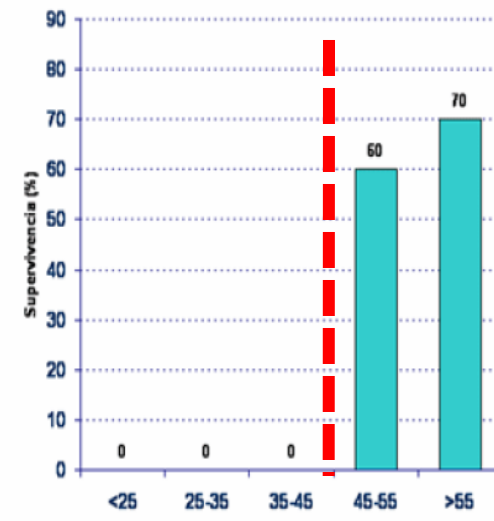
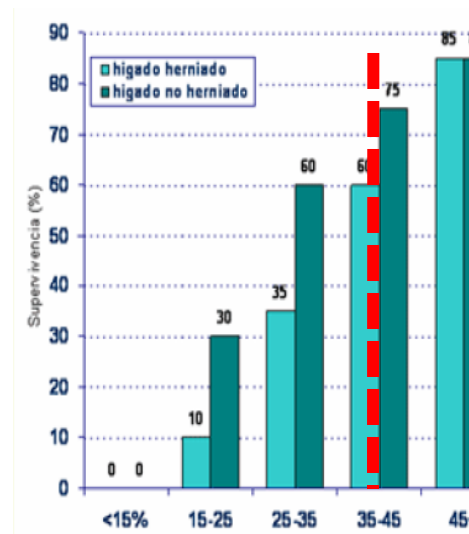
HD: predicció morbiditat

CDH expectant management (n=100)



HD aïllada: opcions / pronòstic

1. ILE
2. Tractament postnatal 'standard'
3. Tractament postnatal + TERAPIA FETAL
 - si supervivència estimada $\leq 60\%$



1. Avaluació pronòstica: **Observed/Expected LHR**
2. Actualització resultats teràpia fetal
3. Randomització subgrups
 - Supervivència
 - Morbiditat
4. Avaluació pronòstica: Doppler **pulmonar**

HD teràpia: oclusió traqueal fetoscòpica amb baló (FETO)

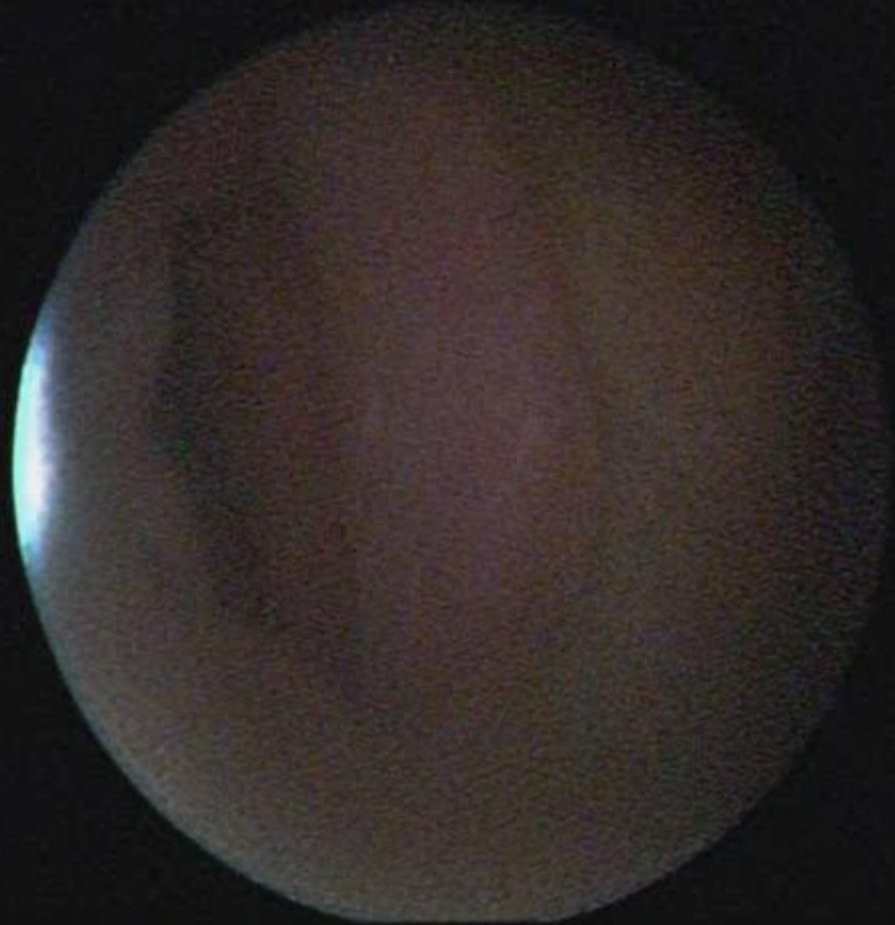
1. Mecanisme d'acció

- Impideix sortida fluid traqueobronquial
- Indueix creixement pulmonar accelerat
 - estímul directe mecànic
 - secreció factors creixement

2. Moment

- 27-29 sg si LHR O/E < 25%
- 30-32 sg si LHR O/E > 25-40%

FETO: Leuven-BCN-London ($n > 300$)



Ultrasound Obstet Gynecol 2009; 34: 304–310

Published online 5 August 2009 in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/uog.6450

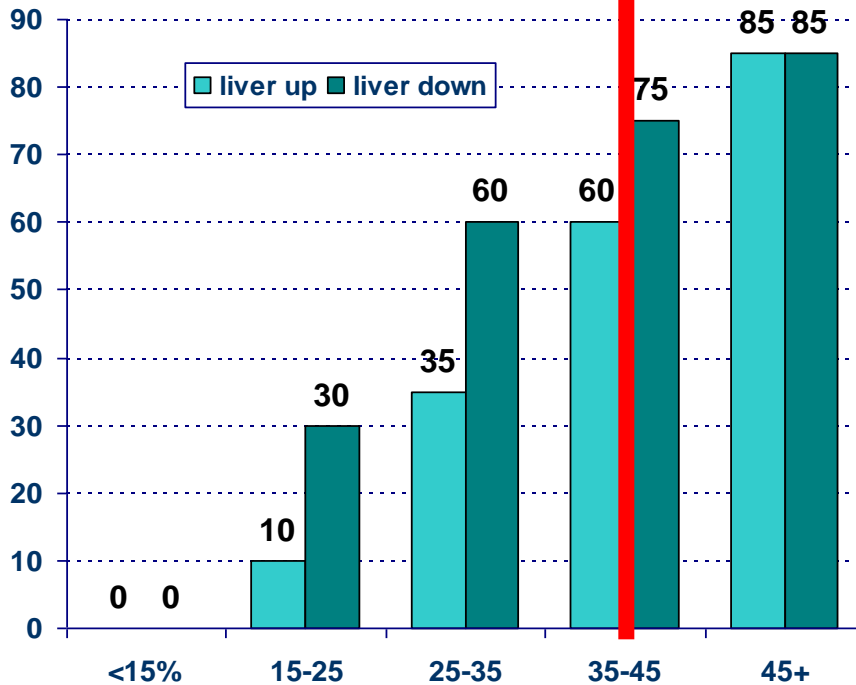
Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion

J. C. JANI†*, K. H. NICOLAIDES†, E. GRATACÓS‡, C. M. VALENCIA†, E. DONÉ*,
J.-M. MARTINEZ‡, L. GUCCIARDO*, R. CRUZ‡ and J. A. DEPREST*

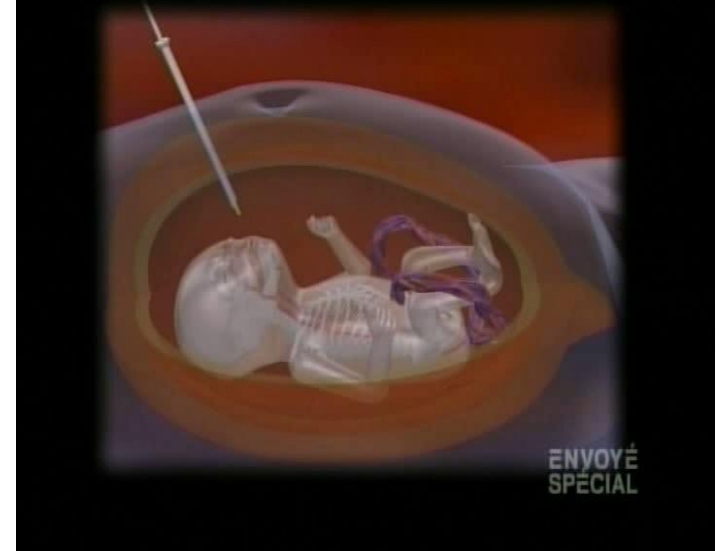
*Fetal Medicine and Treatment Units of *University Hospital Gasthuisberg, Leuven, Belgium, †King's College Hospital, London, UK*

‡Hospital Clinic, Barcelona, Spain

FETO: protocol



OT 26-32 sg
Reversió OT 34-35 sg



- anestesia: local o regional
- AB + tocolític 48 hrs
- versió externa si cal
- anestèsia fetal
- accés percutani 3 mm
- ingrès 2-3 dies

EG a FETO

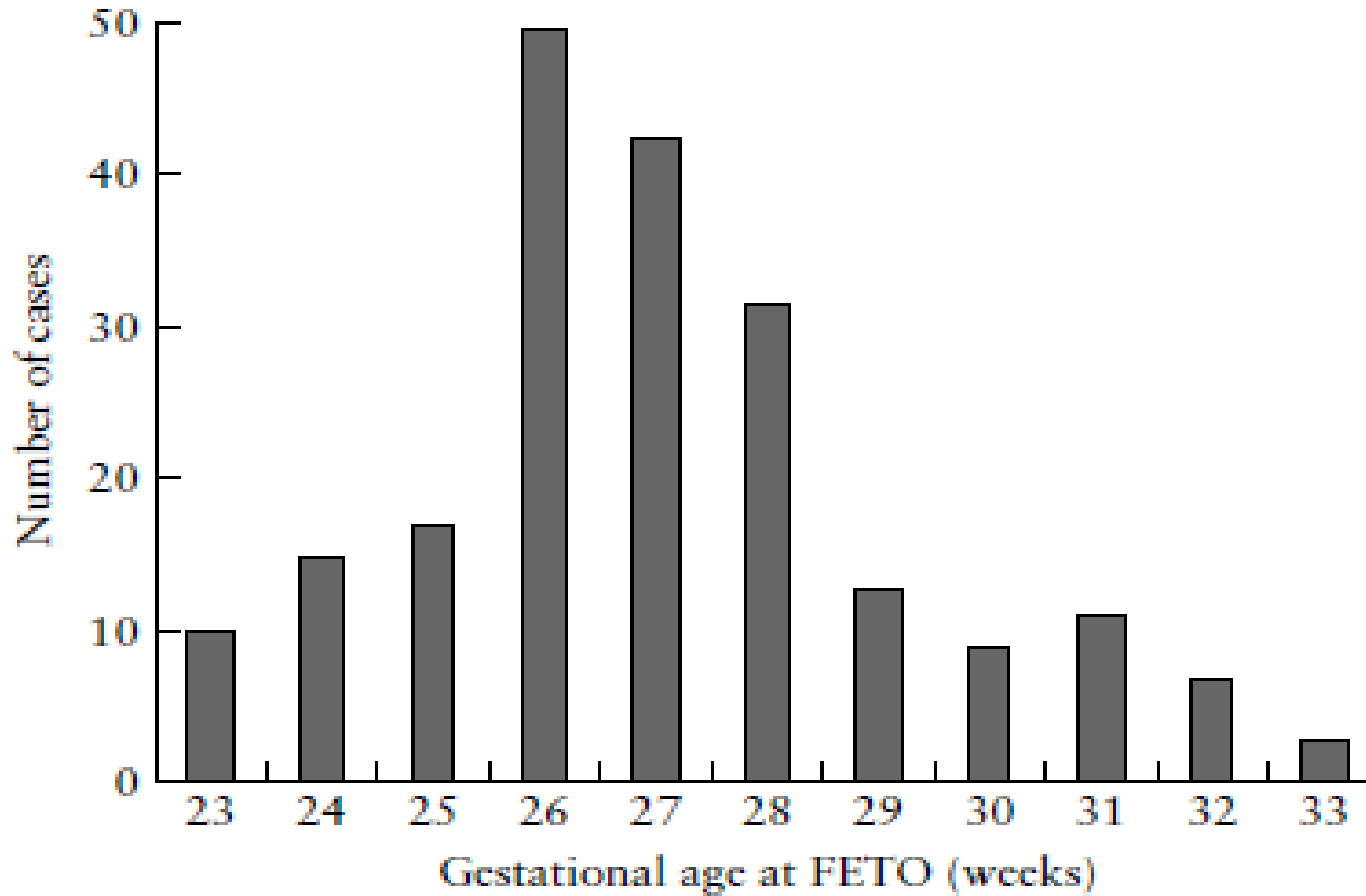
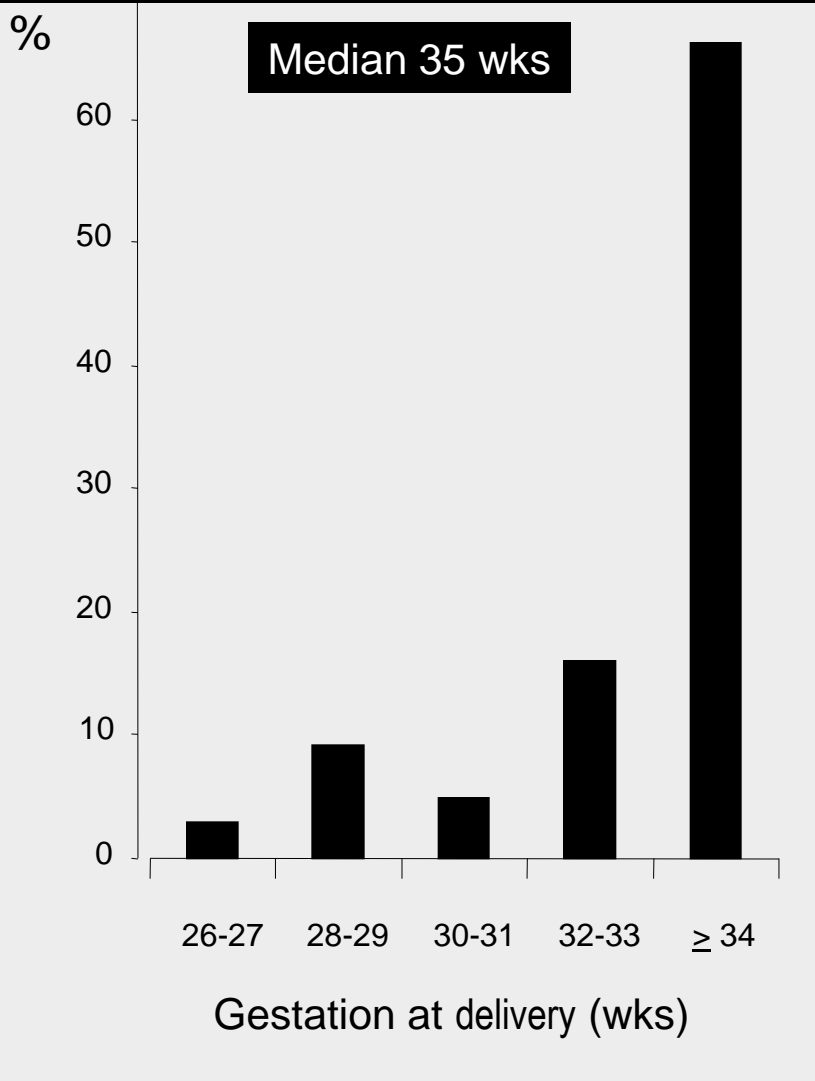


Figure 1 Gestational age at the time of fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO) in 210 consecutive cases.

Tècnica FETO



pell a pell: 11 min (3-93 m)
(últims 150 casos 2-14 m)

part <34/ <32 sg: 30%/ 17%
(últims 150 casos 10%)

RPM < 32 sg: 25%
(últims 150 casos 8%)

% RPM i temps FETO

Table 2 Rate of preterm prelabor rupture of the membranes (PPROM) in relation to duration of fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO) in 204 cases of diaphragmatic hernia resulting in live birth

| <i>Duration of FETO (min)</i> | <i>n</i> | <i>PPROM within 3 weeks of FETO (n (%))</i> |
|-------------------------------|----------|---|
| 1-10 | 111 | 12 (10.8) |
| 11-20 | 49 | 9 (18.4) |
| 21-30 | 18 | 4 (22.2) |
| > 30 | 26 | 9 (34.6) |

Retirada baló: 95%

Table 1 Method of balloon removal

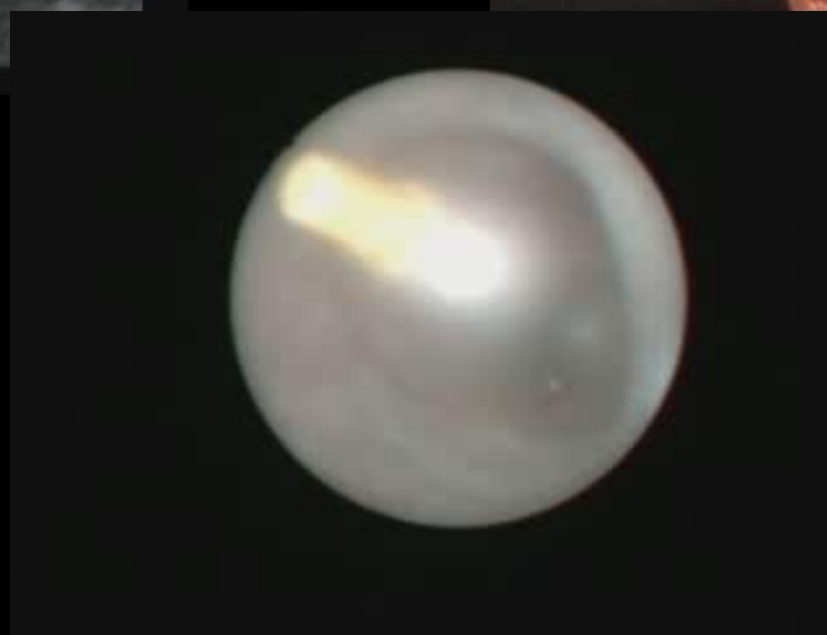
44%

51%

| <i>Reason</i> | <i>Method</i> | <i>n</i> |
|---------------|-------------------------------------|----------|
| Elective | EXIT | 3 |
| | Fetoscopic removal | 71 |
| | Ultrasound-guided puncture | 11 |
| Emergency | EXIT | 11 |
| | Fetoscopic removal | 35 |
| | Ultrasound-guided puncture | 29 |
| | Postnatal tracheoscopic removal | 21 |
| | Postnatal puncture through the neck | 13 |

EXIT, *ex-utero* intrapartum treatment.

FETO: retirada del balón



FETO: ↑ supervivència

- HD esquerra: 24.1% a 49.1%
- HD dreta: 0% a 35.3%

FETO: morbiditat (6-60 mesos)

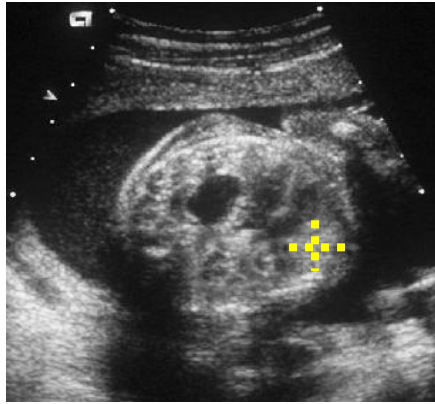
| | |
|---------------------------------|-----|
| 1. Viu + sà | 73% |
| 2. Problemes respiratoris | 4% |
| 3. Problemes digestius | 7% |
| 4. Retard desenvolupament sever | 2% |
| 5. Escoliosi | 2% |

FETO: complicacions

- Rotura de tràquea: 4 (1.9%)
 - 3 fetoscopia 8-14 dies
- Polihidramnis sever: 18 (8.5%)
- Hemorragia intramaniòtica (transfusió): 1 (0.5%)
- Corioamnionitis: 5 (2.3%)

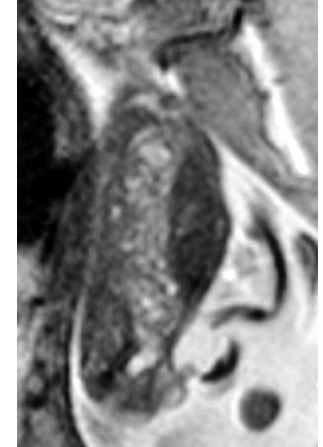
1. Avaluació pronòstica: **Observed/Expected LHR**
2. Actualització resultats teràpia fetal
3. Randomització subgrups
 - Supervivència
 - Morbiditat
4. Avaluació pronòstica: Doppler **pulmonar**

EURO-CDH: Leuven-Barcelona-London RCT studies on CDH in utero treatment



US diagnosis

- detailed US scan
- karyotype
- US (LHR)
- MRI (liver-up)



O/E < 15%
(LHR < 0.6)

pilot study FETO 22-24w
+
eventually RCT

O/E 15-25%
(LHR 0.7-0.99)

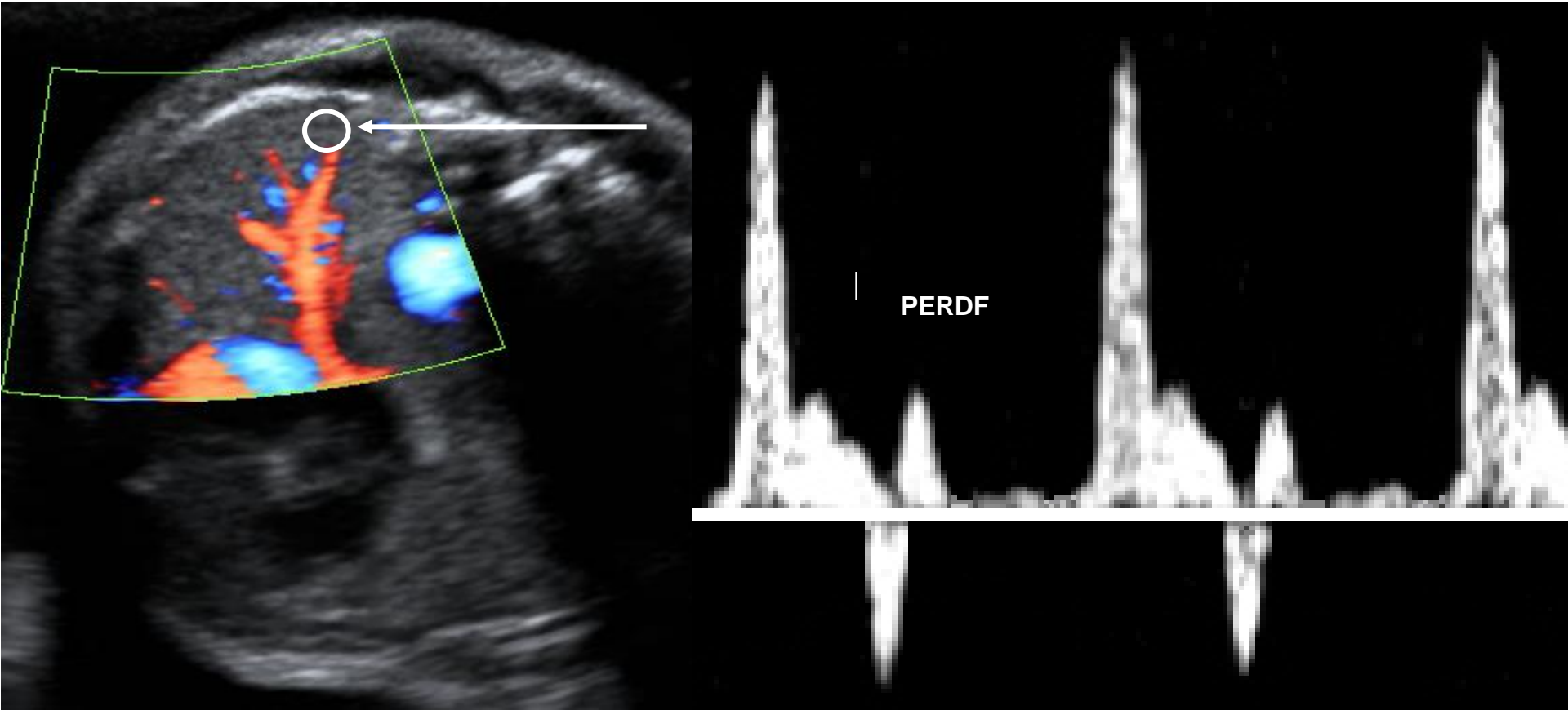
FETO vs expectant
MOM: SURVIVAL

O/E 25-40%
(LHR 1.0-1.4)

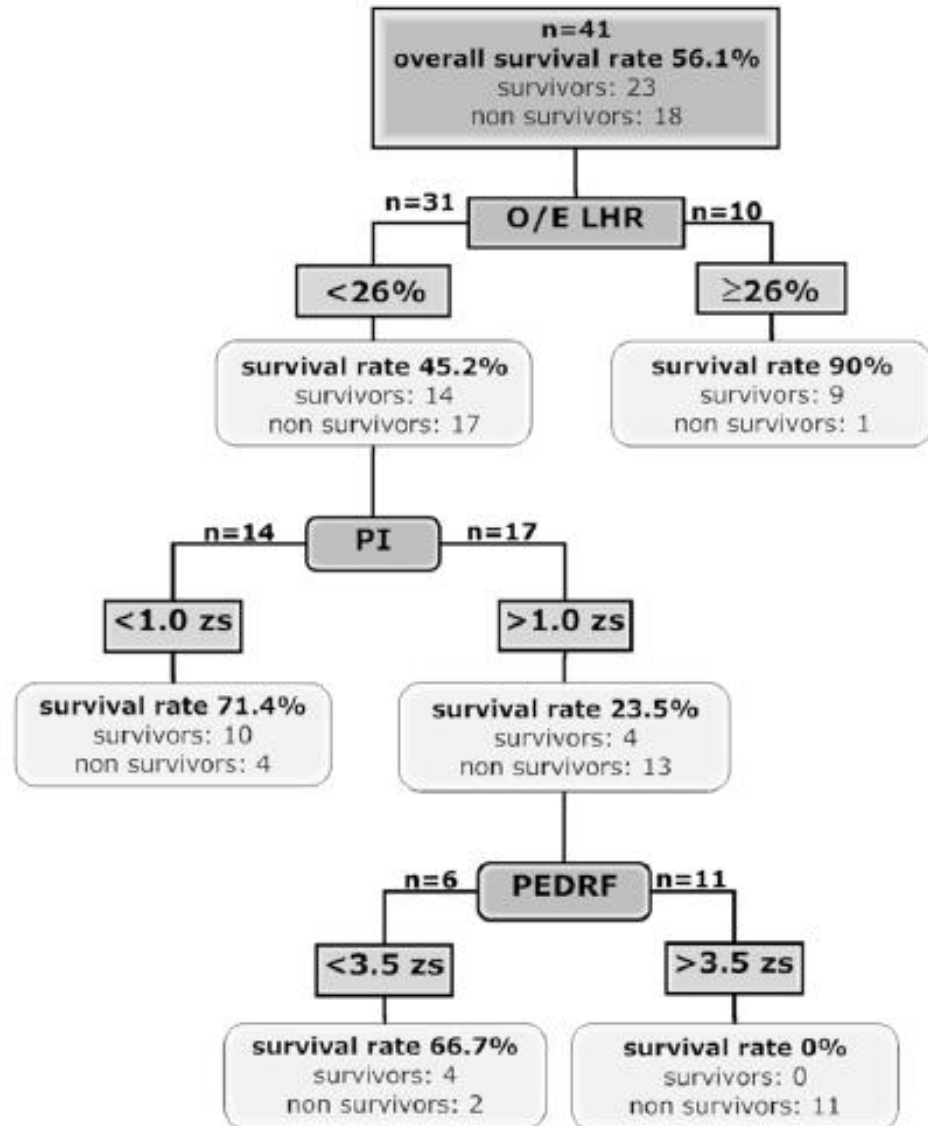
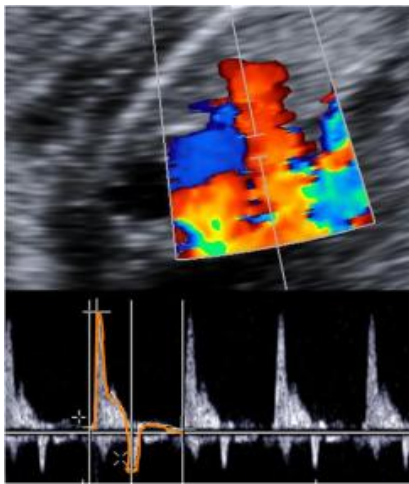
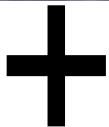
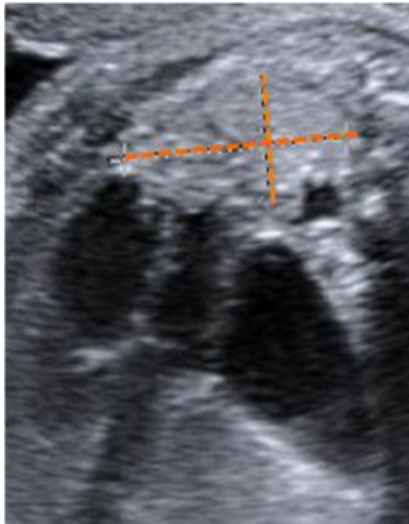
FETO **30-32 w** vs expectant
MOM: MORBIDITY

1. Avaluació pronòstica: **Observed/Expected LHR**
2. Actualització resultats teràpia fetal
3. Randomització subgrups
 - Supervivència
 - Morbiditat
4. Avaluació pronòstica: **Doppler pulmonar**

HD: evaluació Doppler (UOG 2010)



HD : Doppler predicció resposta



Congenital Diaphragmatic Hernia

- HDC: és una patologia greu
 - pronòstic variable i relativament predictable
- FETO: tractament mínimament invasiu
 - increment de supervivència respecte controls
 - morbiditat similar a HDC de bon pronòstic
- Millora progressiva en capacitat predictiva, encara millorable en grups intermitjos