



Manejo Megavejiga

Drs. Catalina Guerrero Martin,
Ma. Consuelo Sierralta Born, Juan Guillermo Rodriguez

CRS Cordillera Oriente
Hospital Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse
Hospital Luís Calvo Mackenna

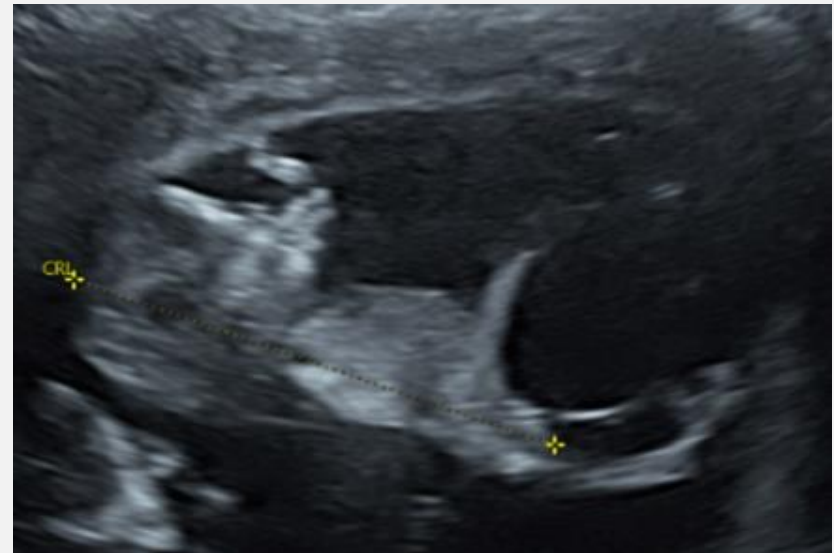
Hoja de Ruta



- Definición
- Epidemiología
- Diagnóstico
- Etiologías
- Pronóstico
- IVE
- Manejos:
 - Amnioinfusión
 - Shunt vesico-amniótico
 - Cistoscopia fetal
- Experiencia CERPO

Definición Megavejiga

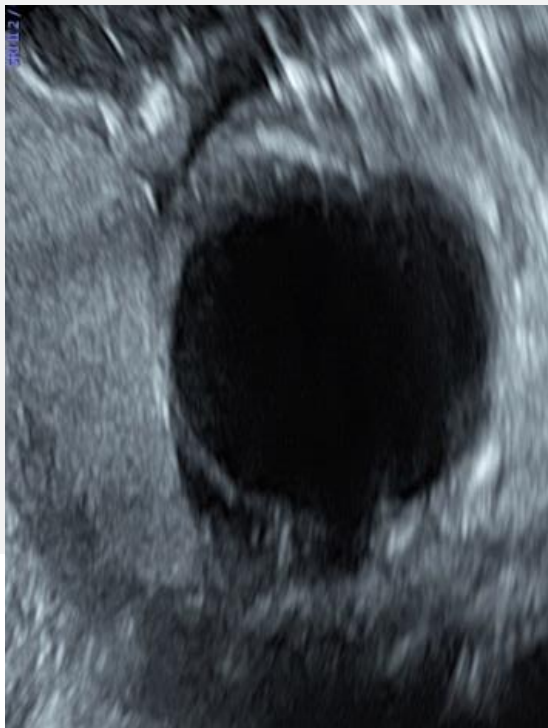
- **1er trimestre:** diámetro longitudinal vesical (DLV) $> 10\%$ de la longitud craneocaudal normal (rango de 6 a 8 mm).
- **2do y 3er trimestre:** vejiga distendida con falla en el vaciamiento en un período de observación de al menos 45 minutos.



La vejiga urinaria se hace visible en la ECO a partir de la semana 10 (50%) y desde la semana 13 en 100% de los ellos.

Signo ecográfico

Signo “Keyhole” o “Cerrojo”: sugerente de valvas uretrales posteriores.



shutterstock.com · 1678865221

Epidemiología



- **Prevalencia** entre un 0,06% a 0,4% de embarazos y en un 0,38% de recién nacidos vivos (RNV).
- Se puede encontrar en ecografía de 1er trimestre 1:1500 embarazos
- Ratio Hombre : Mujer = 8:1

Etiologías de Megavejiga



LUTO
68%

Compleja (síndromes-
aneuploidías)

Transitoria

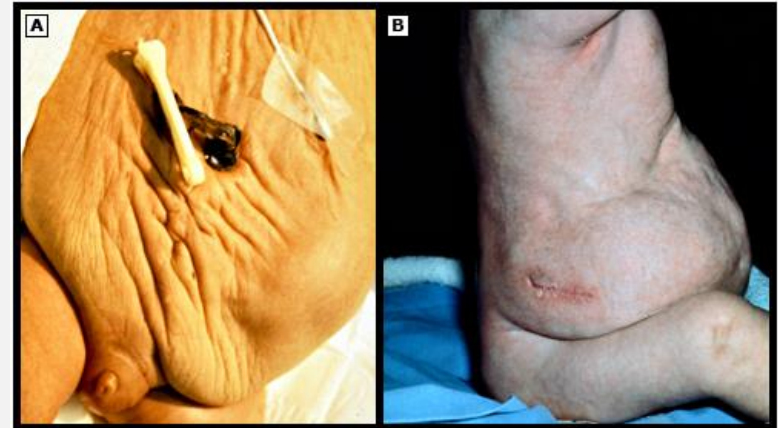
Sd Prune Belly

Defectos pared abdominal

Anomalías tracto urinario

Criptorquidia bilateral

Síndrome del abdomen en ciruela pasa



Dos pacientes con síndrome del vientre en ciruela pasa con falta de musculatura abdominal.

Cortesía de Laurence Baskin, MD.

Fisiopatología:

Defecto primario en el mesodermo que afecta la embriogénesis de la musculatura de la pared abdominal, los conductos mesonéfricos, paramesonéfricos y los órganos urinarios. Defecto dado por mutaciones de genes en estudio.

Síndrome megavejiga-microcolon-hipoperistalsis intestinal (Sd Berdon)

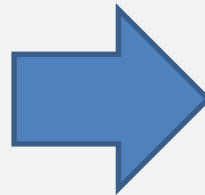


- Miopatía visceral caracterizada por deterioro en la función de células musculares lisas entéricas, que resultan en movilidad intestinal anormal.
- Vejiga dilatada acontractil
- Se asocia frecuentemente a Polihidroamnios
- Pronóstico ominoso, falleciendo la mayoría de los afectados antes del año de vida. Sobrevida dependiendo nutrición parenteral.



Etiologías según DLV

DLV = 7- 15mm



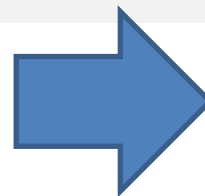
Cariotipo y evaluación
ecográfica de otras
anomalías



Síndromes
/Aneuploidías

Transitoria
80-90%
Resolución
espontánea

DLV = >15mm



LUTO

Megavejiga: Pronóstico

- La **sobrevida de fetos con megavejiga** se ha descrito en app el 46% de los embarazos que no fueron interrumpidos.
 - No es claramente medible, ya que los fetos sobrevivientes probablemente son de mejor pronóstico que los fetos abortados.
 - Alrededor 50% de los fetos con megavejiga son embarazos interrumpidos (dependiendo del país), esta cifra puede aumentar en DLV >15 mm.
- La megavejiga es habitualmente de mal pronóstico y puede afectar la función renal y pulmonar fetal.

Megavejiga: Pronóstico

Grupo de resolución espontánea:

- 8-32% de los embarazos
- Megavejigas leves (8-12 mm DLV en el 1er trimestre) hasta un 80%.
- Dg más temprano (<18 semanas) con DLV menores, tienen mayor % de resolución espontánea
- Dilatación parafisiológica temporal de la vejiga fetal, probablemente secundaria a la ausencia de inervación autonómica de la vejiga, fibras musculares lisas aparecen después de las 13 sem.

Factores asociados a peor pronóstico

- Magnitud del DLV > 15 mm en el primer trimestre se asocia a mayor mortalidad.
- Fetos con TN > p95 y con DLV < 15 mm aumentaba significativamente el riesgo de megavejigas complejas (OR 13,7, $p < 0,001$).
- Quiste de cordón umbilical.
- Presencia de OHA y EG de inicio de OHA (<26 semanas).
- Riñones con parénquima de espesor disminuido y la presencia de quistes renales.

IVE causal 2

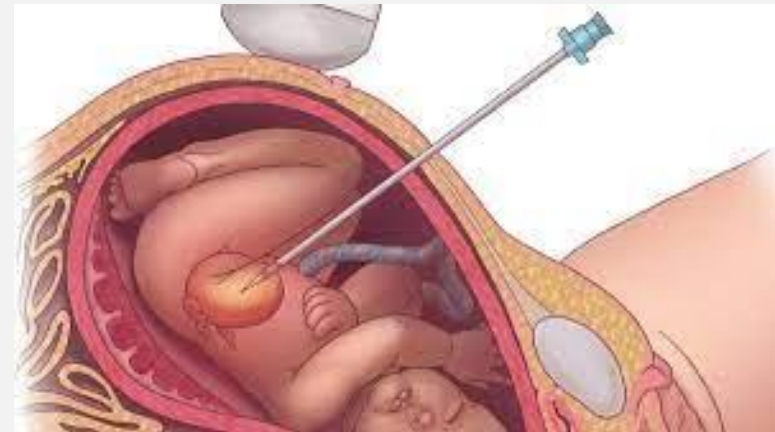
- Megavejiga marcador de sospecha de aneuploidía
- Relación con T13 y T18
- OHA severo se relaciona con mal pronóstico → hipoplasia pulmonar

Las patologías que a continuación se exponen no constituyen un catálogo taxativo, sino que reflejan aquellas que según la evidencia son indiciarias de incompatibilidad con la vida extrauterina, en todo caso de carácter letal. Sin perjuicio de ello, siempre la evaluación del caso concreto, realizada por dos diagnósticos de médicos especialistas en igual sentido, es lo que determinará la posibilidad de constitución de una segunda causal.

Terapias intrauterinas para el manejo de Megavejiga

Vesicocentesis

- Punción de la vejiga fetal bajo visión ecográfica y aspiración de orina.
- El procedimiento debe realizarse varias veces a la semana para mantener la descompresión vesical
- Aumento de complicaciones (aborto, infecciones, RPM, PP)
- Método diagnóstico para análisis orina fetal

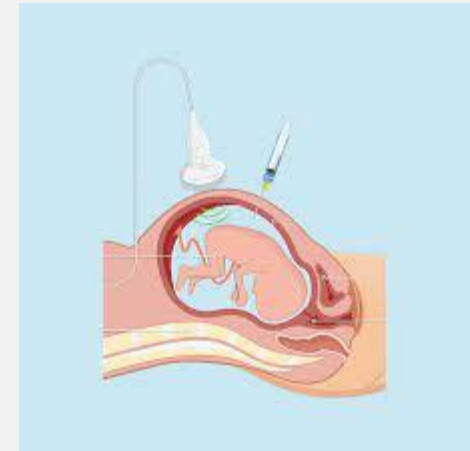


Análisis de orina fetal

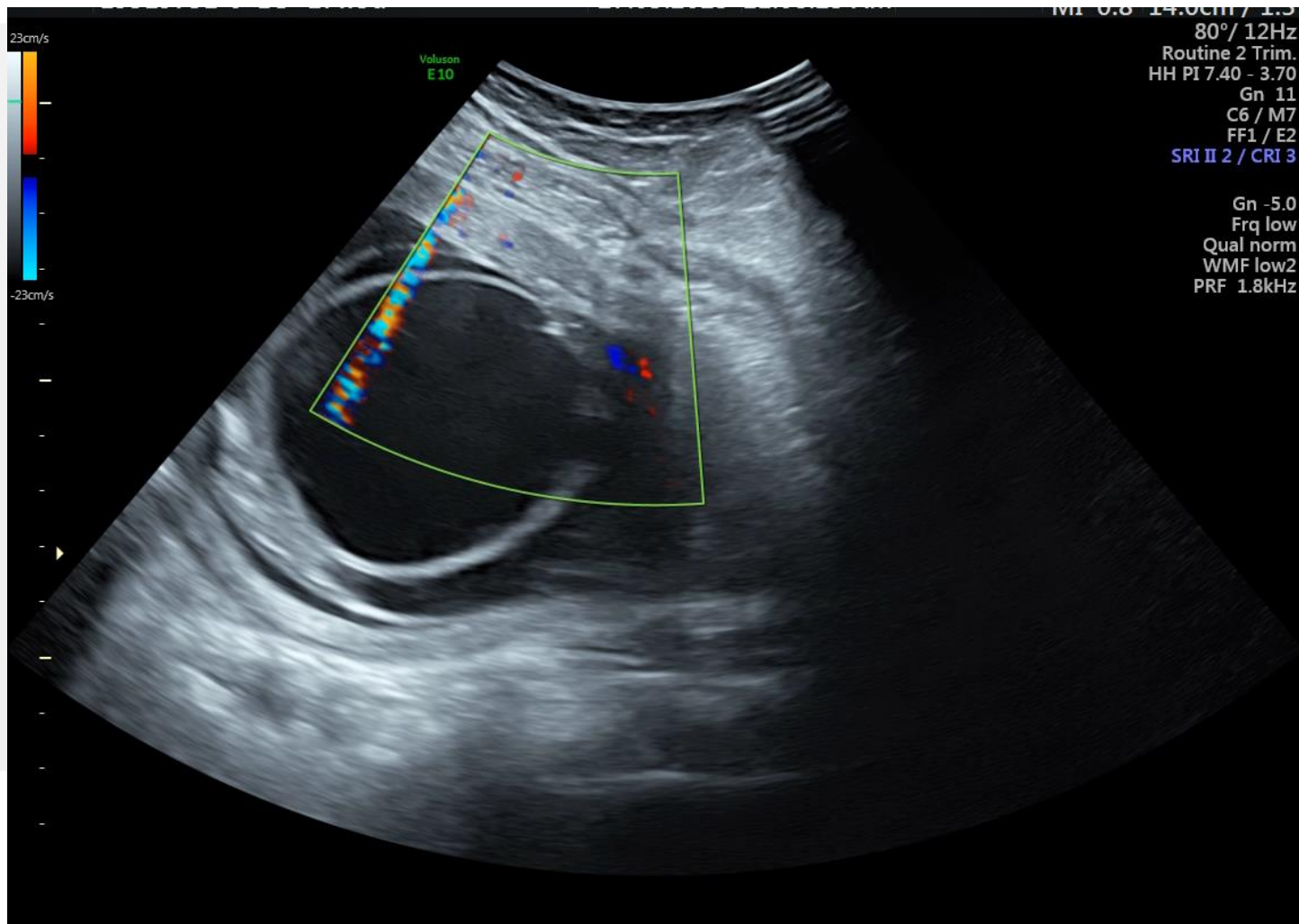
- Para una mejor evaluación prenatal de la función renal en LUTO y una mejor selección de los fetos que podrían beneficiarse de intervenciones fetales.
- Análisis de **marcadores de función renal** validados (buena función):
 - Sodio < 100 mmol/L
 - Cloruro < 90 mmol/L
 - Calcio < 8 mg/dL
 - Osmolaridad < 200 mOsm/L
 - Proteína total < 20 mg/dL
 - **B2-microglobulina < 4 mg/L.**
- Revisión sistemática → el análisis de ninguno de los marcadores en orina fetal tenía un valor clínicamente significativo en predecir la función renal postnatal.

Amnioinfusión

- Infusión de solución Ringer Lactato, a 37°C para aumentar el líquido amniótico a un nivel normal bajo.
- Se usa en caso de limitación ecográfica por OHA
- Para precisar dg y para realización de terapias intrauterina



Vesicocentesis



Shunt Vesico-amniótico

- Instalación de un catéter doble J por vía percutánea, comunicando la vejiga con la cavidad amniótica.
- Alta tasa de complicaciones (45%):
 - **Migración del catéter**
 - **Bloqueo del catéter**
 - Ascitis urinaria
 - Fístula vesical
 - Herniación de intestinos



Shunt Vesico-amniótico



Cistoscopia fetal



- Quintero 1995
- Inserción del cistoscopio a través de la vejiga fetal bajo visión ecográfica.
- Dg etiológico VUP vs atresia uretral
- Realizar entre las 17-20 semanas.
- Antes de las 20 semanas para restaurar el volumen de LA antes de la etapa canalicular, prevención de hipoplasia pulmonar.
- Puede revertir disfunción renal al restaurar presión normal del tracto urinario
- Complicaciones graves a nivel ureteral y rectal → FISTULAS

Carr M. Prenatal management of urogenital disorders. Urol Clin N Am 2004.

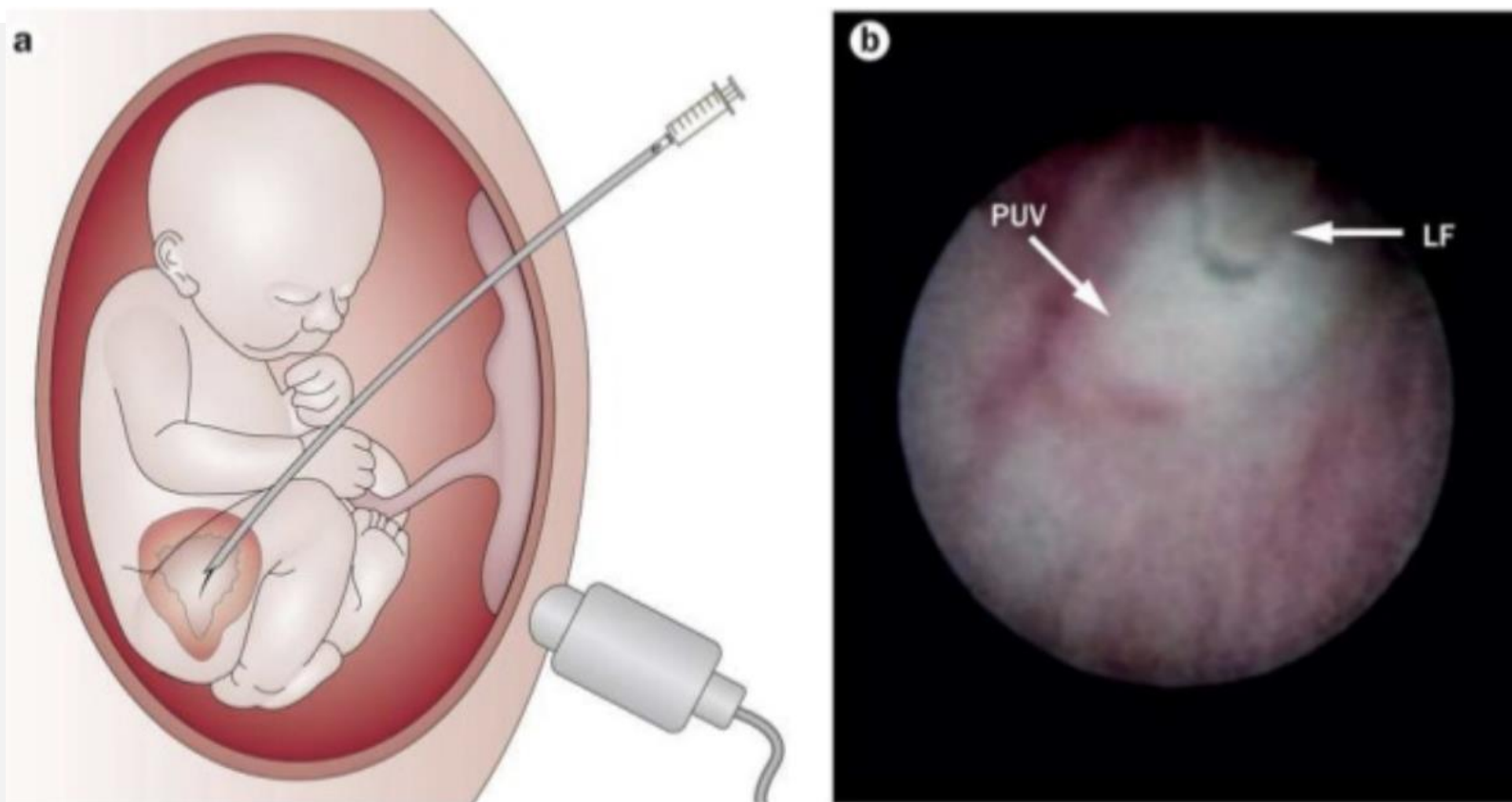
Taghavi K et al. Fetal megacystis: A systematic review. Journal of Pediatric Urology 2017.

Fontanella F et al. Fetal megacystis: a lot more than LUTO. Ultrasound Obstet Gynecol. 2019.

Müller C et al. Fetal Megacystis: Experience of a Single Tertiary Center in Switzerland over 20 Years. Fetal Diagn Ther 2014.

Maizels M et al. Fetal bladder sagittal length: a simple monitor to assess normal and enlarged fetal bladder size and forecast clinical outcome. J Urol 2004.

Cistoscopia fetal



Quintero et al. Percutaneous fetal cystoscopy and endoscopic fulguration of posterior urethral valves. American Journal of Obstetrics and Gynecology 1995.



Fetal intervention for severe lower urinary tract obstruction: a multicenter case–control study comparing fetal cystoscopy with vesicoamniotic shunting

R. RUANO*†‡, N. SANANES§¶, H. SANGI-HAGHPEYKAR†‡, S. HERNANDEZ-RUANO**, R. MOOG††, F. BECMEUR††, A. ZALOSZYC‡‡, A. M. GIRON§§, B. MORIN§ and R. FAVRE*

**Department of Obstetrics and Gynecology, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, Brazil; †Department of Obstetrics and Gynecology, Baylor College of Medicine, Houston, TX, USA; ‡Texas Children's Fetal Center, Texas Children's Hospital Pavilion for Women, Houston, TX, USA; §Service de Gynécologie Obstétrique, CMCO-HUS, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg, France; ¶INSERM, UMR-S 1121, Biomatériaux et Bioingénierie, Strasbourg, France; **Dr. Ademir C. Ruano Maternal-Fetal Clinic, São Paulo, São Paulo, Brazil; ††Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg, France; ‡‡Service de Pédiatrie, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, Strasbourg, France; §§Department of Urology, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, Brazil*

- 111 fetos entre 1990-2013
- 41 se interrumpieron
- Grupos:
 - Shunt VA (16)
 - Cistoscopia (34)
 - Sin intervención (61)

- Mejor sobrevida para Shunt VA y cistoscopia vs no intervención (RR 1.73 y 1.86)
- **Mejor función renal para cistoscopia**
- Shunt VA sin efecto en mejorar función renal

Sobrevida a los 6 meses

- Cistoscopia 66.7%
- Shunt VA 60%
- Sin intervención 17.2%

¿Cuándo indicar terapia invasiva?

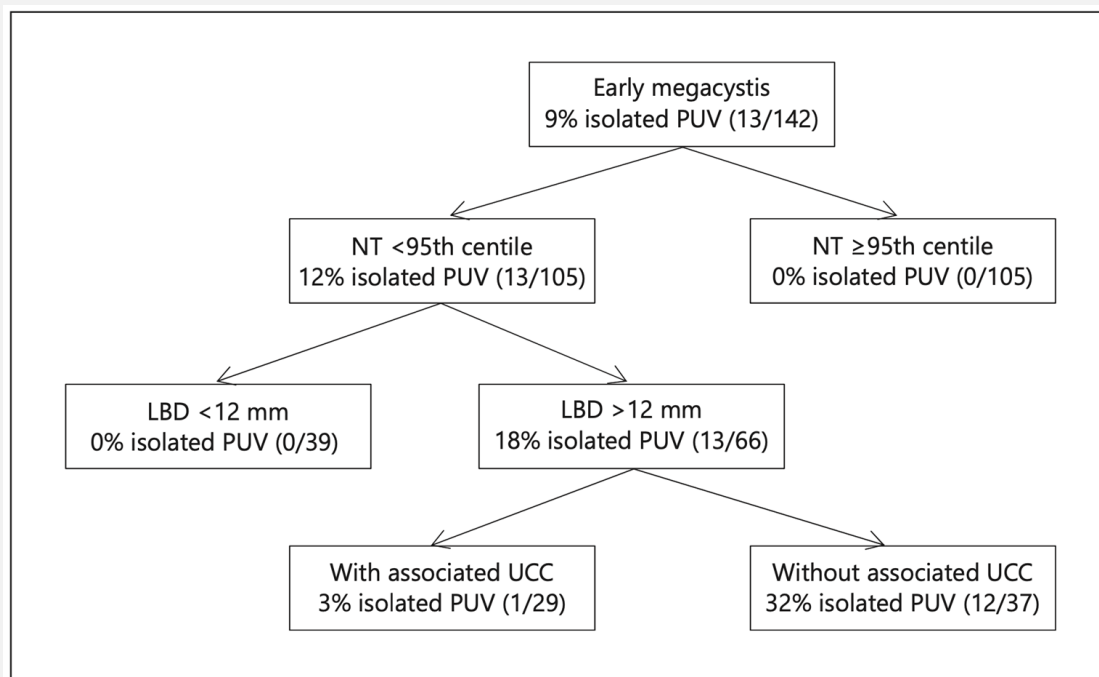


- Indicado en megavejiga de etiología LUTO, por obstrucción de vía urinaria baja
- No indicado en megavejiga compleja ni transitorias.
- Función renal conservada:
 - Análisis orina fetal
 - Ausencia quistes renales y espesor parénquima renal normal

Algoritmo para excluir fetos con megavejiga compleja y los casos con resolución espontánea.



- Una TN normal, un DLV >12 mm y ausencia de quistes de cordón umbilical, serían los mejores criterios para seleccionar los casos con VUP aislada en fetos con megavejiga temprana.



Indicaciones terapia fetal



- Embarazo único
- LUTO severo confirmado, que incluye “megavejiga” y “keyhole sign”, hidrouréter bilateral e hidronefrosis severa bilateral
- Sin ninguna malformación fetal adicional, determinado mediante ultrasonografía dirigida y ecocardiografía fetal
- Anhidramnios u oligoamnios severo > 18 semanas
- Edad gestacional < 26 semanas
- Análisis urinario fetal favorable
- Cariotipo fetal normal

Riesgos de terapia intrauterina



- Rotura prematura de membranas
- Corioamnionitis
- Parto prematuro
- Aborto/FMIU
- Filtración de LA intraperitoneal
- Desprendimiento de placenta



CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Experiencia HLCM y CERPO

Factores asociados a sobrevida de fetos con diagnóstico prenatal de megavejiga

Factors associated with the survival of fetuses with a prenatal diagnosis of megabladder

**María Consuelo Sierralta Born^{a,c}, Karen Moncada Vidal^b, Jorge Rodríguez Herrera^a,
Daniela Cisternas Olguín^c, Francisco Ossandón Correa^a, Juan Guillermo Rodríguez Aris^c**

^aUnidad de Urología Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna. Santiago, Chile

^bPrograma de Título Profesional de Especialista en Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago, Chile

^cCentro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO), Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago, Chile

Recibido: 21 de diciembre de 2020; Aceptado: 27 de agosto de 2021

- Estudio de cohorte retrospectivo
- 27 fetos con dg prenatal megavejiga manejados en CERPO entre el 2003-2018
- Variable principal: sobrevida al año
- Variabes secundarias: función renal y los factores predictores de sobrevida

Caracterización pacientes



Tabla 1. Caracterización de pacientes según hallazgos ecográficos prenatales y estudio genético

Características Prenatales	Fetos con megavejiga (25)
Sexo (%)	17 masculino (68) 5 femenino (20) 3 indeterminado (12)
Edad gestacional mediana al diagnóstico (RIQ)	16+2 SEG (11+3 SEG)
Diámetro longitudinal vesical mayor, mediana (RIQ)*	53,5 mm (20 mm)
Oligohidroamnios al diagnóstico (%)	7 (28)
Oligohidroamnios durante embarazo (%)	13 (52)
Edad gestacional de inicio del oligohidroamnios	17+6 SEG (5+3 SEG)
Anhidramnios (%)	6 (24)
Alteraciones renales (%)	21 (84)
Aneuploidías (%)	4 (31)
	13 pacientes con estudio genético
Malformaciones extrarrenales asociadas (%)	14 (56)
Signo de cerrojo (%)	6 (24)
Ascitis fetal (%)	7 (28)
Signos de hipoplasia pulmonar prenatal (%)	4 (16)

RIQ: rango intercuartil. * El diámetro longitudinal vesical fue obtenido durante el segundo o tercer trimestre de gestación en todos los pacientes.

-Se incluyeron 27 fetos diagnosticados con megavejiga.

-De estos, 19 fetos (68%) presentaban el diagnóstico previo al ingreso a CERPO.

Resultados



- **Diagnóstico de Megavejiga:**
 - Megavejiga temprana (<18 sem) en 16 pacientes.
 - Megavejiga tardía (>18 sem) en 11 pacientes.
- **48% de los fetos presentaron OHA durante el embarazo:**
 - **11 con OHA de inicio <26 semanas**
 - 2 vivos al año que son Sd Prune Belly.
 - **2 con OHA de inicio >26 semanas**
 - 1 vivo al año con VUP e hipoplasia pulmonar.

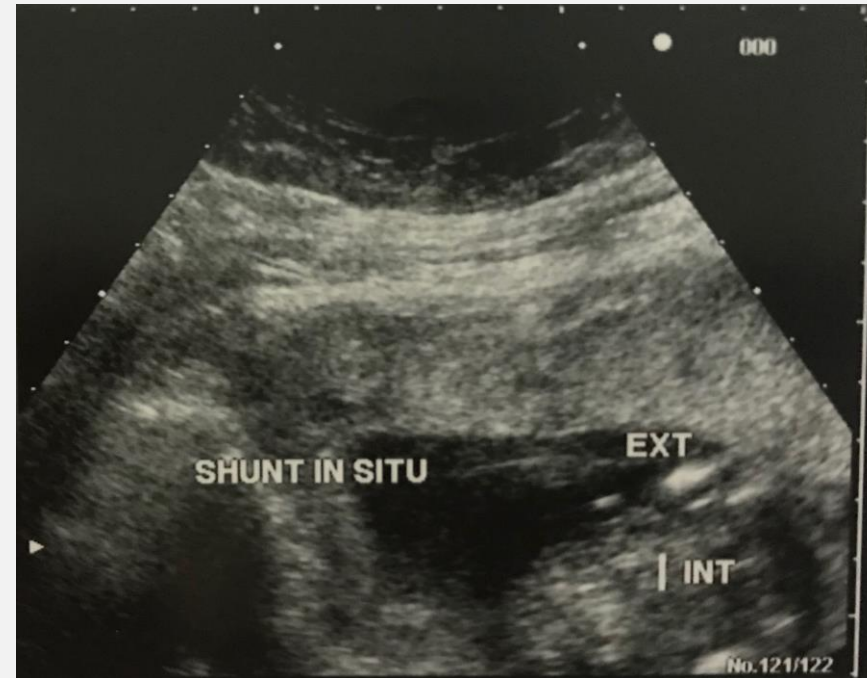
Resultados



- Las **alteraciones renales (84%)** observadas en fetos con megavejiga fueron:
 - 16 con dilatación de vía urinaria superior
 - 6 con displasia renal
 - 1 sospecha de riñón en herradura
 - 1 atrofia renal
 - 1 riñón multiquístico
- Se realizó estudio genético por sospecha de aneuploidía en el 52% de los casos (13/25)
- Los 4 fetos con **aneuploidías** presentaron en su cariograma:
 - Trisomía 13 (1)
 - Trisomía 18 (3)

Resultados

- Se realizó **vesicocentesis** diagnóstica en 15 fetos y amniotomía en 2 fetos.
- Se instaló un **shunt vesicoamniótico** en 5 fetos:
 - Todos presentaron mejoría del OHA, pero 2 evolucionan posteriormente con OHA y anhidramnios.
 - 4 (80%) presentaron normalización de megavejiga post shunt.

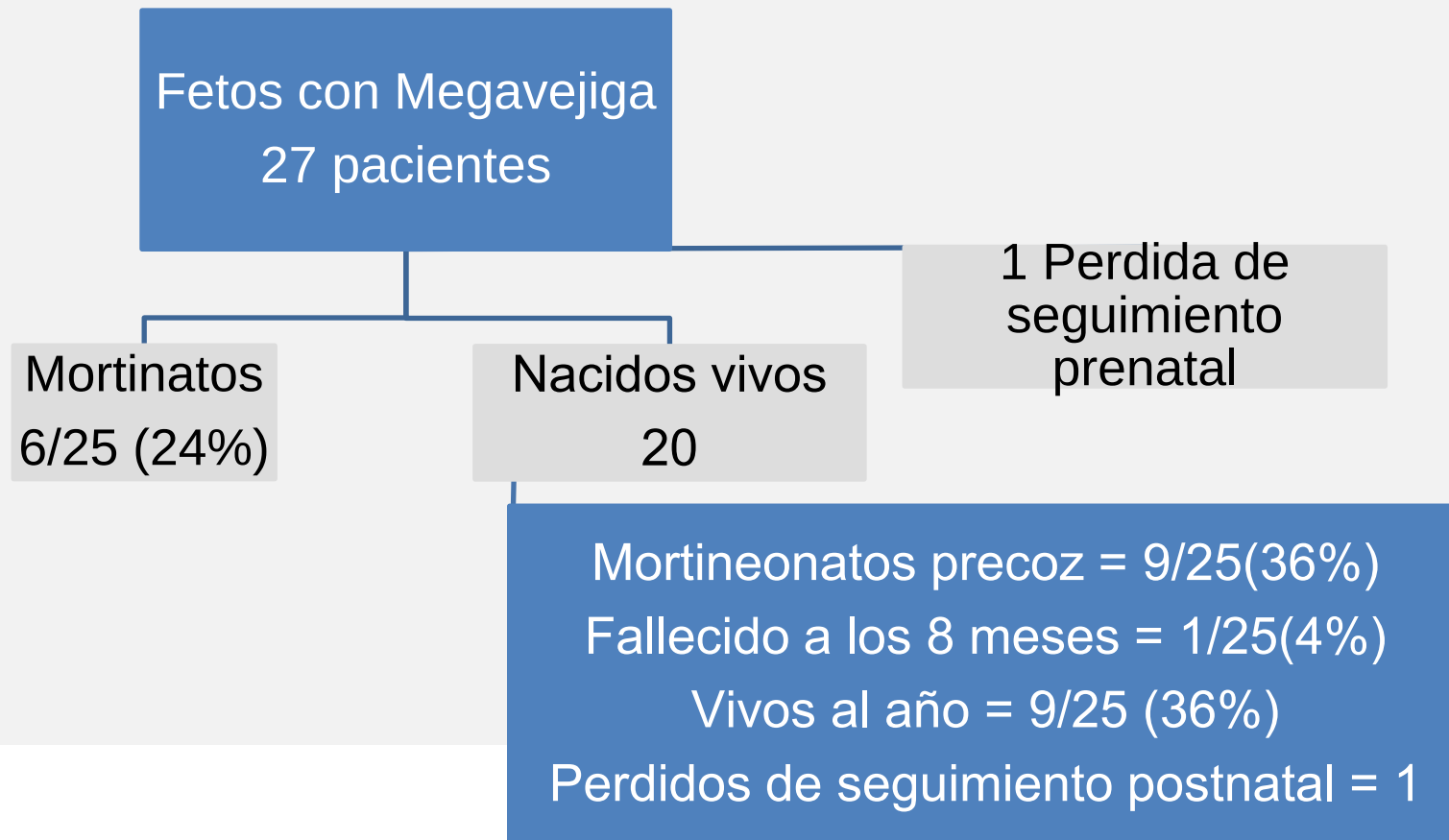


Resultados

- **Shunt vesicoamniótico (5):**
 - 1 Mortinato
 - **Obstrucción del shunt**
 - 2 Mortineonato
 - 2 pacientes vivos al año con Sd Prune Belly
 - **1 con desplazamiento del shunt**



Resultados



Resultados



Sobrevida de Megavejigas por grupo

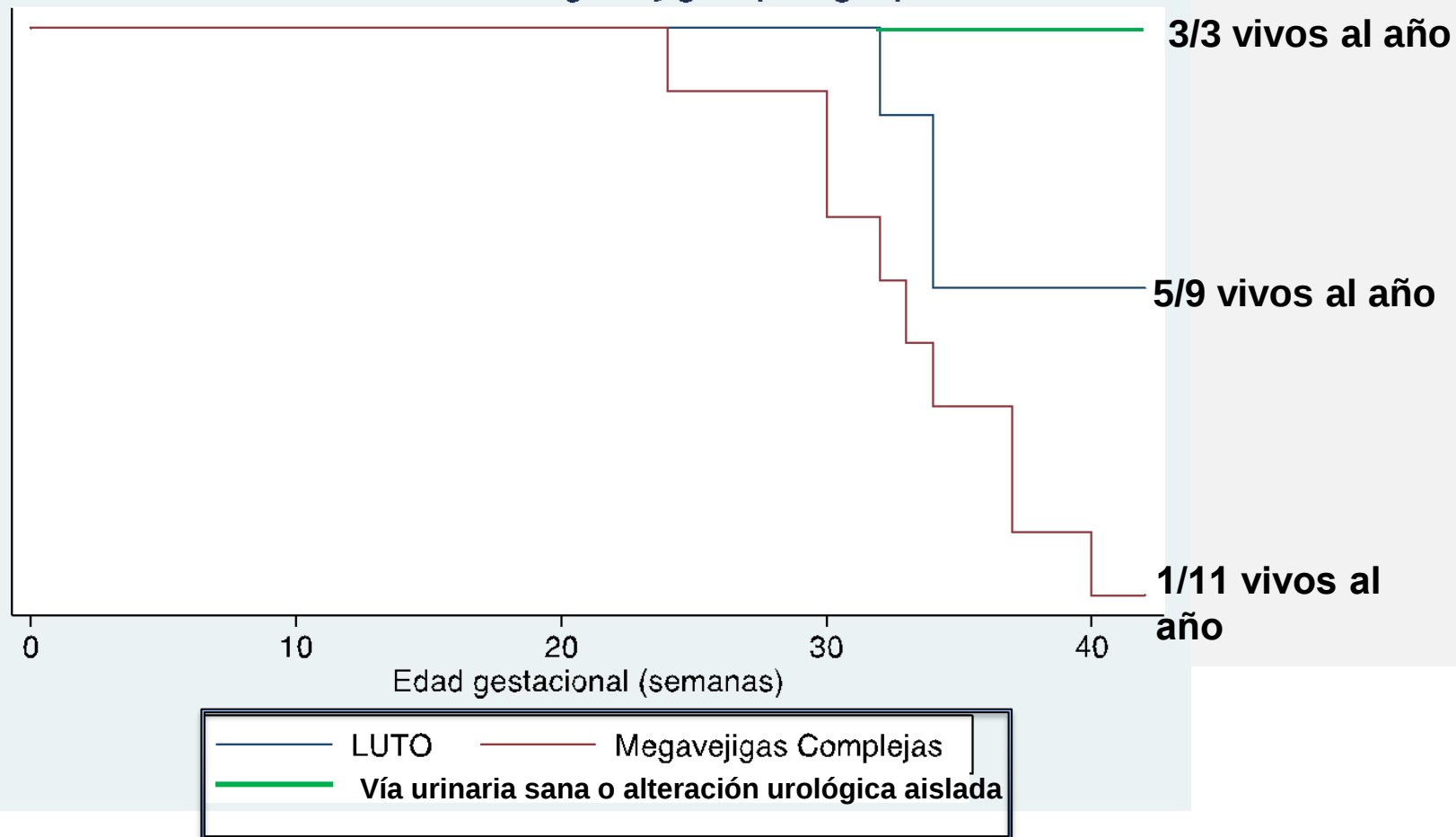


Tabla 2. Comparación de variables prenatales y presencia de hipoplasia pulmonar al nacer entre pacientes mortinatos-mortineonatos y pacientes vivos al año

Variable	Mortinato y Mortineonato (15)	Vivo al año (9)	p
Sexo femenino	2 (17%)	2 (22%)	0,586
EG al diagnóstico	16+6 SEG (12-27)	24+4 SEG (9-38)	0,1523
OHA	10 (67%)	3 (33%)	0,122
EG inicio OHA	18+5 SEG (12-30)	24+1 SEG (17-35)	0,3105
Anhidramnios	5 (33%)	1 (11%)	0,238
Alteraciones renales	13 (87%)	7 (78%)	0,486
Aneuploidía	4 (50%) 8 pacientes estudiados	0 (0%) 5 pacientes estudiados	0,098
Tamaño de megavejiga	57 mm (12-118 mm)	62 mm (42-120 mm)	0,7466
Malformaciones asociadas	9 (60%)	4 (44%)	0,375
Signo de cerrojo	4 (27%)	2 (22%)	0,603
Ascitis fetal	5 (33%)	2 (22%)	0,461
Hipoplasia pulmonar prenatal	4 (27%)	0 (0%)	0,128
Vesicocentesis	9 (60%)	5 (56%)	0,582
Shunt VA	3 (20%)	2 (22%)	0,640
Hipoplasia pulmonar en RNV	6 (67%)	1 (11%)	0,025

EG: Edad Gestacional. OHA: Oligohidroamnios.

Sólo la presencia de hipoplasia pulmonar se relacionó con mayor mortalidad perinatal ($p= 0.025$).

Conclusiones



- El diagnóstico prenatal de megavejiga abarca un amplio espectro de pronósticos, desde algunos síndromes con alta letalidad a dilataciones vesicales transitorias
- Para realizar terapia fetal intrauterina se debe seleccionar cuidadosamente a los candidatos, aún existe alta morbimortalidad asociada.
- La mortalidad al año de vida en nuestra serie alcanzó un 64% y la presencia de hipoplasia pulmonar al nacer se asoció con mayor mortalidad perinatal.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Muchas gracias

