



Servicio de Obstetricia y Ginecología
Hospital Universitario
Virgen de las Nieves
Granada

MALFORMACIONES TORÁCICAS FETALES.

Alicia Moreno-Manzanaro Corrales

21 de Enero de 2016

INTRODUCCIÓN

El tórax fetal tiene forma de cono truncado. El borde superior está representado por las clavículas y el cuello, el borde inferior está limitado por el diafragma, lateralmente se encuentran las costillas y en la parte anterior el esternón. El límite posterior lo constituyen las escápulas y la cara posterior de las costillas.

En el tórax se pueden identificar los siguientes órganos y regiones: los pulmones, que se extienden desde el diafragma al límite superior, justo por debajo de las clavículas; el corazón, localizado en el mediastino bajo y que descansa sobre la superficie del diafragma; y el mediastino, que contiene los grandes vasos y el timo. La línea ósea exterior formada por las costillas y los tejidos blandos suprayacentes, completan la caja torácica.

Habitualmente la evaluación del tórax fetal se realiza alrededor de la **semana 20** de gestación, cuando se lleva a cabo la ecografía morfológica, puesto que más allá de la semana 25-26 la visualización empeora debido al incremento de la mineralización de las costillas que provoca una sombra acústica posterior.

El plano básico para el examen del tórax fetal es el corte de cuatro cámaras cardíacas. No obstante, si se diagnostican anomalías o la evaluación lo requiere, el examen debe completarse con planos sagitales y coronales. Los planos mediosagital y parasagital permiten la evaluación del diafragma, que debe formar una capa ininterrumpida de convexidad superior justo por debajo de la base de los pulmones y el corazón, y por encima del hígado y el estómago.

Independientemente de las posibles formas de afectación del tórax óseo entre las que se incluyen las displasias esqueléticas, las anomalías torácicas más importantes incluyen la *hernia diafragmática congénita*, la *malformación*

adenomatoidea quística, el secuestro broncopulmonar, el derrame pleural y el síndrome de obstrucción respiratoria alta congénita.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

La hernia diafragmática congénita (HDC) presenta una incidencia entre 1/2000 y 1/5000 recién nacidos¹, dependiendo de la inclusión de las muertes fetales intraútero o no en la estadística. Consiste en la presencia de una discontinuidad en el diafragma que permite la herniación de las vísceras abdominales al interior de la caja torácica produciendo hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar, ambas frecuentemente fatales.

El defecto diafragmático usualmente es posterolateral (*hernia de Bochdalek*), pero puede ser retroesternal o periesternal (*hernia de Morgagni*) o raramente, central. La herniación es unilateral en el 95% de los casos y ocurre más frecuentemente en el lado izquierdo (80-85%). Las vísceras herniadas más frecuentemente son el intestino (90%), estómago (60-70%) e hígado (15-20%), aunque también pueden herniarse el riñón, la glándula suprarrenal o el bazo. Si la hernia izquierda contiene estómago, éste es fácilmente reconocible por su contenido hipocogénico, por el contrario, la hernia del lado derecho se diagnostica con más dificultad por la similar ecogenicidad de pulmón e hígado. La hipoplasia pulmonar se produce bilateralmente, aunque suele ser más severa en el hemitórax que contiene la hernia.

La **patogenia** de la enfermedad todavía no se ha esclarecido, algunas teorías apuntan a causas genéticas “estimuladas” por factores ambientales. La gran mayoría de los casos ocurren de forma esporádica (70%) debido a mutaciones de novo, alteraciones poligénicas o ambas. Se han descrito patrones de herencia autosómicos recesivos y ligados al cromosoma X. Los factores ambientales que se han relacionado con la aparición de HCD son la deficiencia de vitamina A y la exposición a talidomida, anticonvulsivos y quinina.

Hallazgos ecográficos

➤ HDC izquierda: se caracteriza por la presencia de una masa heterogénea que produce frecuentemente un desplazamiento mediastínico hacia el lado derecho. El estómago hipocogénico debería ser identificado posteriormente al corazón, estando ausente en su localización natural pero la cavidad gástrica no siempre está herniada. La peristalsis y el contenido fluido intestinal ayuda a distinguir la HDC de otras masas intratorácicas como la malformación adenoimatoidea quística (MAC). El hígado

también puede encontrarse herniado en la HDC izquierda, este aparecería como una masa homogénea en el interior del tórax, a nivel cardíaco y se continuaría con su porción intraabdominal. La vesícula y las venas hepática o umbilical se encontrarían desplazadas aunque intraabdominalmente.

➤ HDC derecha: se caracteriza por la presencia de una masa homogénea (hígado) en el hemitórax derecho, produciéndose un desplazamiento mediastínico hacia la izquierda. El desplazamiento cardíaco hacia la izquierda es clave para el diagnóstico ya que la ecogenicidad hepática y pulmonar son similares, dificultando la distinción entre ambos órganos; además el intestino no suele verse implicado en este lado, por lo que no existe movimiento peristáltico intratorácico. La identificación de la vesícula en el interior del tórax también es patognomónica de la HDC derecha. El estudio Doppler color puede ser útil para demostrar la presencia del flujo sanguíneo de los vasos intrahepáticos.

Por tanto, la desviación mediastínica frecuentemente es el primer signo de alerta ante una hernia diafragmática.

El polihidramnios no es infrecuente, debido a la compresión extrínseca esofágica. También puede aparecer un hidrops fetal como resultado de la compresión de los grandes vasos intratorácicos.

Anomalías asociadas

➤ HDC aislada

Aproximadamente el 70% de los casos de HDC son aislados. La presencia de anomalías como hipoplasia pulmonar, malrotación intestinal o dextroposición cardíaca son debidas a las consecuencias mecánicas de la propia entidad. Por lo tanto, estas alteraciones son consideradas parte de la propia secuencia de la anomalía.

➤ HDC compleja, no aislada, sindrómica o HDC+

El otro 30% de los casos se asocian a otras anomalías, incluyendo malformaciones estructurales mayores, anomalías cromosómicas y/o mutaciones de un solo gen. Las malformaciones pueden ocurrir en cualquier órgano o sistema sin un patrón específico. La asociación de otras anomalías es más frecuente en las HDC bilaterales y en los mortinatos (en estos suelen asociarse defectos del tubo neural, cardíacos y/o de la línea media), donde pueden aparecer hasta en un 95% de los casos.

Las anomalías cromosómicas se identifican en un 10-20% de los casos diagnosticados prenatalmente. Los diagnósticos más frecuentes incluyen las trisomías 18, 13 y 21. Otras menos frecuentes son, por ejemplo, la monosomía X, tetrasomía 12p (isocromosoma 12p) o poliploidías. En el 10% de los casos de HDC con

anomalías asociadas existe un síndrome subyacente, uno de los más frecuentes es el *síndrome de Fryn*.

Factores pronósticos

- ***Lung Area to Head Circumference Ratio (LHR)***

En la primera descripción de esta técnica se medía el área del pulmón contralateral al defecto. El área se estimaba en el plano transversal del tórax fetal usado para el examen de las cuatro cámaras cardíacas, multiplicando el diámetro mayor por el diámetro perpendicular a este. Los autores comprobaron que el área pulmonar incrementaba con la edad gestacional, de modo que intentaron crear una medida independiente a este parámetro dividiendo el área pulmonar por la circunferencia cefálica².

En siguientes estudios se confirmó que en fetos con HDC la supervivencia mejoraba cuanto mayor era el LHR. Sin embargo, había grandes diferencias entre los resultados expuestos, probablemente por el amplio rango de edades gestacionales en las que se realizaba la medida (16-39 semanas de gestación), el pequeño número de pacientes incluidos en cada estudio y la utilización del LHR en distintos tipos de HDC. Además, aunque supuestamente todos los estudios usaban la misma técnica para medir el área pulmonar existían diferencias al comparar las imágenes³.

El estudio realizado por Peralta y cols en 2005 incluyó 650 gestaciones normales con feto único y estableció intervalos de referencia para las áreas y LHR de los pulmones derecho e izquierdo⁴. Los resultados obtenidos demostraron que entre las semanas 12 y 32 de embarazo el área pulmonar se incrementaba 18 veces y la circunferencia cefálica 4 veces. Por consiguiente, el LHR de ambos pulmones incrementaba exponencialmente a lo largo de la gestación. Además se estableció que la técnica de medida más reproducible consistía en la medición del área mediante el trazado manual del perímetro pulmonar en el mismo plano usado para visualizar las cuatro cámaras cardíacas.

Otro estudio que incluyó 354 fetos con HDC aislada, informó de que el LHR entre las 18 y las 38 semanas de gestación aumentaba con la edad gestacional⁵. Los autores propusieron la introducción de una nueva medida consistente en dividir el LHR observado con el LHR esperado (LHR o/e). Ésta era independiente de la edad gestacional y aplicable a fetos con HDC izquierda o derecha, con o sin herniación hepática. La medida fue predictora de la supervivencia en todos los casos. En aquellos fetos con HDC izquierda aislada la supervivencia fue superior que en aquellos con hígado intratorácico (75 frente a 53 %).

La medida del LHR ha sido usada para la predicción de la hipoplasia e hipertensión pulmonar en el período neonatal^{5,6}. Estudios han informado una buena asociación entre el LHR o/e y la predicción de los resultados neonatales tanto en fetos tratados de forma expectante como en los que se realizaba oclusión traqueal por fetoscopia. Sin embargo, la supervivencia postnatal no sólo depende del grado de desarrollo pulmonar, también juega un papel importante la unidad neonatal en que se trate al recién nacido. Parece que la resonancia magnética (RM) proporciona una evaluación más acertada de los volúmenes pulmonares que la ecografía^{7,9}. Además, dichas medidas son más fácilmente estandarizables y permiten la evaluación de ambos pulmones. Pese a los inconvenientes mencionados, la evaluación ecográfica del LHR continúa siendo uno de los métodos de primera línea para evaluar la severidad de la HDC.

- **Herniación hepática**

Se trata del predictor aislado más fiable de severidad y mortalidad de la HDC. La presencia de hígado intratorácico está asociada a hipoplasia pulmonar severa, en estos casos la aparición de la hernia es temprana y normalmente debida a un gran defecto diafragmático. En estudios recientes, la mortalidad de los pacientes con hígado herniado fue del 65% frente al 7% cuando el hígado se encontraba en el abdomen. La posición del hígado es además altamente predictiva de la necesidad de oxigenación extracorpórea (ECMO), de forma que será preciso realizarla en el 80% de los fetos con herniación hepática frente al 25% de los fetos con el hígado intraabdominal⁸.

Sin embargo, hasta ahora el hígado herniado ha sido tratado como una variable dicotómica (ausente/presente), aunque el volumen de hernia puede variar de forma significativa. Además hay pocos estudios que hayan investigado si la combinación de ambas medidas, volumen pulmonar fetal y cuantificación de herniación hepática, mejora la predicción de la mortalidad fetal. Ruano y cols en 2014 publicaron un estudio en el cual demostraron que el cálculo mediante RM prenatal del volumen pulmonar y el volumen de hernia hepática, cuando se utilizan en combinación, predice con mayor fiabilidad la mortalidad y la necesidad de ECMO en fetos con HDC aislada⁹.

Manejo pre y perinatal

La evaluación prenatal del feto con HDC incluye una ecografía detallada para descartar la presencia de otras anomalías asociadas así como posibles complicaciones mecánicas debidas a la misma herniación intestinal, ecocardiografía, prueba invasiva para determinación del cariotipo fetal y una RM. En general el

pronóstico es peor cuando la HDC se asocia a anomalías cromosómicas, cuanto menor es el desarrollo pulmonar y si encontramos el hígado herniado.

El cuidado estándar consiste en la actitud expectante con vigilancia ecográfica de las complicaciones prenatales. La mayoría de los fetos afectados por HDC aislada llegarán a término, aunque la muerte fetal intrauterina ocurre entre el 3%⁸ y el 8%¹⁰ de los casos. Además una proporción de los fetos con HDC severa desarrollarán polihidramnios por la obstrucción de la unión gastroesofágica secundaria a la herniación del estómago, aumentando el riesgo de parto pretérmino. La combinación de prematuridad, inmadurez pulmonar e hipoplasia pulmonar es a menudo letal. Antes de la semana 32 es recomendable una ecografía mensual, a partir de aquí los controles deben hacerse más frecuentes a medida que se acerca el término. Deberán evaluarse el perfil biofísico, el bienestar fetal (mediante test no estresantes) y el polihidramnios, tratándolo cuando se adecuado.

El manejo perinatal óptimo requiere los esfuerzos coordinados de un equipo multidisciplinar. El parto debe llevarse a cabo en un hospital de tercer nivel con acceso inmediato a neonatólogo y cirujano pediátrico, preferiblemente por vía vaginal, excepto cuando existan indicaciones obstétricas de cesárea.

➤ Cirugía fetal para el tratamiento de la HDC

El crecimiento pulmonar puede estimularse mediante la obstrucción traqueal (OT). La OT impide el drenaje del líquido pulmonar, incrementando la presión de la vía aérea, causando proliferación celular, incremento del tamaño alveolar y la maduración de la vascularización pulmonar¹¹. Sin embargo, cuando la OT es sostenida se reduce el número de neumocitos tipo II, de modo que disminuye la producción de surfactante, lo que puede evitarse liberando la tráquea (secuencia *plug – unplug*)¹².

La OT fue inicialmente llevada a cabo mediante laparotomía materna, histerotomía y disección del cuello fetal. El grupo de *Flake* describió una variante menos invasiva pero en ocasiones provocaba una respuesta pulmonar exagerada, causando incluso parto pretérmino. La tasa de supervivencia en este estudio fue del 33%, y la mayoría sufrieron una morbilidad neurológica severa¹³. Más tarde el equipo de *Harrison*¹⁴ en San Francisco promovió el acceso endoscópico al útero, pero la técnica continuaba requiriendo la exposición uterina mediante laparotomía y el uso de múltiples cánulas para conseguir la disección y pinzado de la tráquea, aumentando el riesgo de dañar las estructuras subyacentes. El grupo de *Nicolaidis* describió por primera vez el acceso a la tráquea mediante la inserción de un balón endoluminal. Poco después los primeros casos clínicos de obstrucción endoluminal fueron publicados por un grupo estadounidense, con acceso laparotómico y percutáneo¹⁵.

Algo más tarde en Europa, el grupo de trabajo para la oclusión traqueal fetal endoscópica (FETO), inició un ensayo clínico¹⁶. Desde entonces la técnica ha continuado evolucionando.

Tomando como referencia la base de datos del “Registro de HDC Antenatal”, la técnica FETO realizada ente las 26-30 semanas, incrementó la supervivencia del 24,1% al 49,1% en los casos de HDC izquierda severa y del 0% al 35,3% en los casos de HDC derecha. Los mejores predictores de supervivencia fueron el LHR o/e antes del procedimiento y la edad gestacional al nacimiento¹⁷. Estudios recientes han demostrado que los fetos con un cociente LHR o/e < 0,17 previo a la realización de la técnica (formas extremadamente graves), presentan limitada respuesta pulmonar tras la misma. En base a estos resultados, se ha planteado la hipótesis de si realizar la FETO más prematuramente (22-24 semanas) en fetos con HCD muy graves, conduciría a un mejor desarrollo pulmonar. En un estudio publicado por Ruano et al, compararon la respuesta pulmonar fetal y la tasa de supervivencia neonatal tras la realización de FETO “temprana”, FETO “estándar” o ausencia de tratamiento, y la tasa de supervivencia infantil fue significativamente mayor en el grupo FETO “temprana” (62,5%) en comparación con el grupo “estándar” (11.1%) y con los controles (0%) (p <0,01)¹⁸.

MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA

La Malformación Adenomatosa Quística (MAC) es una malformación broncopulmonar que tiene su origen en una displasia durante el desarrollo embrionario pulmonar y se presenta como una masa localizada normalmente en un lóbulo pulmonar en un 90% de los casos. La clasificación más utilizada es la de Stocker:

1. **Tipo I** (50%): quistes únicos o múltiples de gran tamaño (≥ 2 cm).
2. **Tipo II** (40%): quistes de pequeño diámetro (<1cm).
3. **Tipo III** (10%): son microquistes muy abundantes presentando un aspecto macroscópico sólido.

Estudios recientes sugieren que en la clasificación de Stocker los hallazgos ecográficos no se corresponden adecuadamente con la histopatología de las MAC detectadas prenatalmente. Además otros estudios han mostrado que existen lesiones híbridas, hallándose MAC que también contienen aporte sanguíneo arterial sistémico como ocurre en el secuestro broncopulmonar (SBP)¹⁹.

Hallazgos ecográficos

El examen ecográfico se lleva a cabo en el plano de cuatro cámaras cardíaco. Ecográficamente se reconocen dos variantes de la malformación, la sólida y la quística. La imagen es completamente diferente en cada una de las variantes.

La variante quística muestra una imagen multilocular con quistes de varios tamaño que van desde milímetros hasta mayores de 1 cm, estos muestran un contorno ecogénico debido el refuerzo posterior. Por el contrario la variante sólida (formada por microquistes), aparece como una lesión homogénea, bien definida e hiperecogénica.

Ambos tipos son unilaterales en la mayoría de los casos, sólo una minoría de las MAC afectan a ambos pulmones. En el caso de las MAC situadas en el pulmón derecho podemos encontrar un eje cardíaco aumentado debido a un desplazamiento cardíaco hacia la izquierda.

Evaluación prenatal

En el protocolo de estudio debemos realizar el despistaje de las malformaciones asociadas que aparecen en un elevado porcentaje de los casos, sobretudo anomalías urogenitales. No se asocia a anomalías cromosómicas por lo que a priori no está indicada la realización de una prueba invasiva para conocer el cariotipo fetal. En el diagnóstico diferencial hay que incluir la HDC y el SBP. Emplearemos el estudio Doppler color para intentar identificar el vaso nutricio típico del secuestro aunque también cabe la posibilidad de que se trate de un *complejo MAC-Secuestro*.

La MAC presenta habitualmente buen pronóstico, con mejoría e incluso desaparición de la lesión intraútero, aunque en algunos casos puede presentar crecimiento importante con compresión mediastínica y desarrollo de hidrops que conducen generalmente a la muerte fetal²⁰. Dependiendo del tamaño de la MAC y las anomalías asociadas, las ecografías deben realizarse una o dos veces por semana vigilando los cambios de tamaño de la malformación. Aproximadamente el 15% de las MAC disminuirán de tamaño durante la gestación. El pico de crecimiento de la MAC normalmente ocurre a las 28 semanas y la regresión del volumen ha sido observada en el 20% de los casos a partir de la semana 29²¹. Además del crecimiento es importante monitorizar la cantidad de líquido amniótico, la función cardíaca y el desplazamiento mediastínico. La evaluación Doppler del ductus venoso y los vasos umbilicales son útiles para evidenciar alteraciones hemodinámicas secundarias al efecto masa intratorácico.

Por tanto, un factor pronóstico importante es la presencia de hidrops puesto que la ausencia del mismo eleva la supervivencia a más del 95%, y por el contrario en los casos con hidrops se alcanza un 95% de mortalidad.

➤ Razón de Volumen de la MAC

La razón de volumen de la MAC (CVR) es un parámetro ecográfico basado en la medida del volumen de la masa dividiéndolo por la circunferencia cefálica y resulta útil para predecir el comportamiento de los patrones de crecimiento de la malformación. Un estudio informó que un $CVR \leq 1,6$ se correlacionó con una tasa de supervivencia del 94% y un riesgo $< 3\%$ de desarrollar hidrops. Uno de los inconvenientes de este parámetro es que resulta poco útil en MAC's predominantemente quísticas. Por otro lado la CVR es especialmente útil para clasificar los fetos en categorías según el riesgo de desarrollar hidrops, pero no resulta útil para seleccionar los fetos que se beneficiarían de un tratamiento intraútero²².

➤ Papel de la Resonancia Magnética

El estudio mediante RM se ha mostrado útil no sólo para el diagnóstico diferencial de otras masas intratorácicas, también sirve para determinar la localización exacta de la lesión y distinguir un pulmón normal de uno comprimido. Durante el periodo postnatal permite confirmar el diagnóstico y realizar un cuidadoso seguimiento de la lesión²³.

Manejo prenatal

La punción y aspiración del quiste predominante ha sido utilizado para el tratamiento de las MAC macroquísticas. Sin embargo, una sola toracocentesis suele ser insuficiente como terapia definitiva, dado que el quiste suele rellenarse rápidamente dependiendo de la edad gestacional.

Otra técnica intraútero descrita es la devascularización de las grandes masas de tipo microquístico mediante la ablación con láser, aunque la comunicación de casos con dicho manejo es escasa y parecen presentar una alta tasa de complicaciones²⁴.

Actualmente, las opciones disponibles para el tratamiento no invasivo de fetos que han desarrollado hidrops son limitadas. Sin embargo, existe evidencia para sugerir que la administración de betametasona prenatal podría ser una opción para el manejo de estos pacientes²⁵. El desarrollo de hidrops precisa de intervención, dado que el manejo expectante suele finalizar con la muerte fetal. El punto de corte exacto de edad gestacional para el parto y la resección postnatal frente a la intervención intraútero no está bien determinado, aunque se ha sugerido que para fetos con cromosomas normales y sin otras anomalías asociadas en los que el hidrops ocurre después de la

semana 30-32, la administración de betametasona, la inducción del parto y la posterior resección de la masa mejora la supervivencia²⁶.

Por debajo de las 30-32 semanas el manejo viene determinado por las características de los quistes de la MAC, así como por el riesgo de parto pretérmino debido al polihidramnios, el desarrollo de hidrops y la hipoplasia pulmonar. Las MAC con un gran quiste predominante mejoran su supervivencia mediante la inserción de un drenaje toracoamniótico²⁶. Aunque este procedimiento mejora la supervivencia existen varias complicaciones potenciales que incluyen el desplazamiento del catéter, la oclusión del mismo, hemorragia fetal, desprendimiento de placenta, rotura prematura de membranas pretérmino o parto pretérmino.

Para MAC sólidas de gran tamaño o aquellas macroquísticas que no responden al tratamiento con shunt toracoamniótico la cirugía podría ser una opción. Después de realizar una cesárea se procedería a la cirugía del recién nacido. Otra manera de abordar la cirugía es la terapia *ex útero* intraparto (EXIT). Tras la realización de una cesárea con un dispositivo especial que permite una histerotomía no sangrante, el feto se exterioriza parcialmente de la cavidad uterina permaneciendo unido al soporte placentario, en este momento se establecen la vía aérea e intravenosa fetal y se procede a la resección de la masa pulmonar. Un estudio reciente ha mostrado que en candidatos apropiados, fetos con desplazamiento mediastínico severo asociados con un CVR persistentemente elevado podrían beneficiarse de la técnica EXIT. La media de supervivencia en este estudio donde se incluyeron 22 casos fue del 89%²⁷.

SECUESTRO BRONCOPULMONAR

El secuestro broncopulmonar (SBP) consiste en una isla de parénquima pulmonar que no se comunica con el árbol bronquial y que recibe vascularización arterial, usualmente de ramas procedentes de la aorta. Existen dos tipos de SBP: **intralobar** y **extralobar**. Durante el período prenatal sólo son detectables los de tipo extralobar, dado que la variante intralobar no es visible ecográficamente. La etiología es desconocida aunque se sugiere que es la misma que para la MAC dado que ambas lesiones se encuentran frecuentemente asociadas.

En el 30 % de los casos los SBP regresan espontáneamente, normalmente a partir del tercer trimestre. No suele asociarse a anomalías cromosómicas ni otros síndromes. Tampoco suele asociarse a otras malformaciones aunque a veces pueden aparecer HDC, fístulas traquesofágicas y anomalías en la ramificación de la arteria pulmonar. El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos, salvo si aparece

hidrotórax, hidrops fetal (siendo este el factor independiente de peor pronóstico) o se asocian otras anomalías.

Hallazgos ecográficos

El diagnóstico se lleva a cabo en el plano de cuatro cámaras cardíaco. Normalmente son unilaterales, tienen forma de triángulo romo y suelen situarse con mayor frecuencia en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo (90%) con su ápex apuntando hacia el mediastino. Son lesiones hiperecogénicas y bien definidas. Los cortes axiales permitirán determinar la extensión de la lesión y aplicar el doppler color constatando la existencia de un vaso nutricio procedente de la circulación sistémica. En el momento del diagnóstico también se debe descartar la presencia de hidrotórax e hidrops fetal asociados.

Manejo prenatal y postnatal

Dado que el riesgo de cromosopatías asociadas es muy bajo no es necesaria la realización de una técnica invasiva para determinar el cariotipo. Durante la evaluación ecográfica debe monitorizarse la existencia de polihidramnios, hidrotórax e hidrops fetal. De hecho el hidrops suele ser consecuencia de un hidrotórax a tensión. Así pues, la inserción de un shunt toracoamniótico mejora sustancialmente las tasas de supervivencia cuando aparece hidrotórax.

Se ha descrito otra técnica para el tratamiento de casos de SBP complicados consistente en la esclerosis percutánea ecoguiada del vaso nutricio de la masa, mediante la inyección de polidocanol en el feto²⁸. En el periodo postnatal, si es necesario, puede recurrirse a la extirpación quirúrgica de la masa mediante endoscopia o la embolización selectiva de la misma.

DERRAME PLEURAL

El derrame pleural (DP) se refiere a una acumulación inespecífica de fluido en el espacio pleura fetal. En los recién nacidos se define el *quilotórax* cuando el fluido contiene más de 1,1 mmol/L de triglicéridos y tiene una proporción linfocitaria que excede el 80%. Estos parámetros no pueden ser utilizados prenatalmente, de forma que la mejor manera de definir la acumulación de fluido en el tórax fetal es el término hidrotórax. Se trata de una anomalía rara cuya incidencia se encuentra entre 1/10000-1/15000 embarazos²⁹.

Etiología

Las anomalías del conducto torácico pueden derivar en un mal drenaje linfático y por tanto en la aparición de un quilotórax. Así, han descrito malformaciones congénitas en el recién nacido del conducto torácico y del sistema de drenaje linfático pulmonar, como la linfangiectasia pulmonar, que pueden derivar en este cuadro, siendo razonable pensar que lo mismo puede ocurrir en el feto.

Cuando aparece prenatalmente puede ser un hallazgo aislado (**DP primario**), asociarse a otras anomalías como HDC, MAC, SBP, malformaciones cardíacas, tumores mediastínicos, malformaciones vasculares o digestivas (**DP secundario**) o puede formar parte de los hallazgos clínicos del hidrops no inmune. La asociación con cromosopatías es bien conocida (Trisomía 21, Síndrome de Turner). Otras asociaciones incluyen el higroma quístico, infecciones congénitas como adenovirus, parvovirus B19, virus del herpes simple tipo 1 y algunos síndromes genéticos (*Síndrome de Noonan, Síndrome de Opitz-Frias*).

Hallazgos ecográficos

El DP se diagnóstica cuando aparece un área anecoica uni o bilateral que rodea al pulmón fetal. En el plano transversal tiene forma de media luna. Definimos el hidrotórax hipertensivo si la presión intratorácica provoca el desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax contralateral.

Pronóstico

En general el comportamiento del DP es difícil de predecir. En un porcentaje no desdeñable de los casos se produce regresión espontánea del DP con buena evolución. Pero también puede asociarse a una elevada tasa de mortalidad, relacionada sobre todo con el hidrops fetal no inmune, la asociación a cromosopatías, anomalías cardíacas y del sistema nervioso central.

Existen algunos estudios que han intentado dilucidar la historia natural del DP. En una revisión donde se incluyeron 204 casos de DP primario se encontró que la edad gestacional media para su aparición eran las 27 semanas, la regresión espontánea se producía en un 22% de los casos y esta era más frecuente en el segundo trimestre (67%) y cuando el DP era unilateral (65%). Por otro lado, la regresión espontánea también se ha descrito en fetos con hidrops y contrariamente un DP leve puede evolucionar rápidamente a hidrops. La tasa de mortalidad perinatal en fetos con hidrops no tratados se sitúa entre el 52-75%³⁰.

En un estudio retrospectivo más reciente que incluyó 31 fetos con hidrotórax primario, 24 de los cuales con hidrops, la supervivencia en aquellos fetos sin presencia

de hidrops fue del 100%. En cambio, la supervivencia de los fetos con hidrops varió en función de si eran sometidos a intervención (supervivencia del 63%) o no (20%)³¹.

Manejo prenatal

El metaanálisis realizado por Weber y Philipson fue el primer pilar que sostuvo la idea de que la intervención durante el periodo prenatal mejoraba el pronóstico de esta entidad. Entre los tratamientos que se pueden llevar a cabo encontramos la toracocentesis, el shunt toracoamniótico y la pleurodesis.

➤ Toracocentesis

El procedimiento se realiza bajo guía ecográfica utilizando una aguja para aspirar el líquido pleural. Tras múltiples aspiraciones un pequeño número de DP se resuelven intrauterinamente. Sin embargo, en la mayoría de los casos la reacumulación de líquido se produce entre la primera hora y los diez días posteriores a la aspiración.

En una revisión, los resultados clínicos después de la toracocentesis realizada entre la 17 y la 37 semana de gestación fueron muy variables. En el 45% de los casos la técnica fue fallida produciéndose la muerte del feto o el recién nacido, en el 24% la DP regresó con pronóstico favorable y en el 31% de los casos el resultado fue bueno pese a la reaparición del DP. En presencia de hidrops la tasa de supervivencia tras la toracocentesis fue del 10%, comparada con el 60% en fetos no hidróticos³².

➤ Shunt Toracoamniótico

Debido a la alta tasa de reacumulación de líquido tras la toracocentesis se propuso la idea de insertar un shunt toracoamniótico que permitiese el drenaje continuo desde la cavidad pleural a la amniótica. El catéter más usado para esta finalidad ha sido el doble *pig-tail* de *sislatic*, aunque existen otros modelos. Para su inserción se utiliza una cánula que se inserta en el tórax fetal a través de un trocar transabdominal materno.

Aunque algunos estudios han mostrado que alrededor del 20% de los shunts pueden migrar u obstruirse, en la mayoría de los casos es efectivo permitiendo una descompresión permanente del pulmón. Se ha demostrado que después del procedimiento puede revertirse el hidrops fetal y la incidencia de morbilidad respiratoria del recién nacido, mejorando la tasa de supervivencia del 10 al 60%³². En un estudio retrospectivo que incluyó a 75 fetos diagnosticados de lesión pulmonar congénita o DP sometidos a colocación de un shunt toracoamniótico entre las semanas 25^{±3} y 34^{±5}, se consiguió el drenaje completo del derrame en el 29% de los casos y parcial en el 71%. Un 69% de los fetos presentaban hidrops, resolviéndose en

el 83% de los casos tras la colocación del shunt. Se obtuvo una tasa de supervivencia global del 68%³³.

Los efectos secundarios más frecuentemente relacionados con el procedimiento son la rotura prematura de membranas, el parto pretérmino y la corioamnionitis.

➤ Pleurodesis

Basado en la experiencia en pacientes adultos se ha descrito la inyección intrapleural de OK-432 (un tipo especial de calcio liofilizado), esto causa una infiltración pleural por células inflamatorias provocando su adhesión a la superficie del pulmón. Los datos disponibles respecto a esta técnica son muy limitados.

Otra forma de llevar a cabo la pleurodesis es mediante la inyección intrapleural de sangre materna, con la intención de crear un “parche trombótico”, existen pocos casos publicados tratados con esta técnica.

SÍNDROME DE OBSTRUCCIÓN RESPIRATORIA ALTA CONGÉNITA

La atresia laríngea es una anomalía extremadamente rara consistente en tres lesiones diferentes: agenesia de la glotis, agenesia de la laringe o ambas. Como resultado de cada una de las tres anomalías la vía aérea superior está completamente obstruida causando el síndrome de obstrucción respiratoria alta congénita (CHAOS). La teoría más aceptada en cuanto a la etiopatogenia sugiere que existe una mala perfusión sanguínea en la zona durante el desarrollo embrionario que impide el normal desarrollo de la tráquea/laringe.

Hallazgos ecográficos

Resulta imposible diferenciar entre atresia laríngea y traqueal mediante ecografía. Típicamente ambos pulmones aparecen severamente agrandados e hiperecogénicos. El corazón se objetiva aplastado entre ambos pulmones y la relación del tamaño pulmón/corazón está muy aumentada. Resulta relativamente frecuente la aparición de broncograma, resultado de la retención de fluido en el interior del árbol bronquial, su visualización es mejor en un plano coronal; en este mismo plano también es objetivable el tórax en forma de campana.

Factores pronósticos

La letalidad de esta malformación hace que la identificación de factores de mal pronóstico sea irrelevante. La asociación con cromosomopatías es extremadamente rara. Puede asociarse con otros síndromes genéticos, el más característico es el síndrome de Fraser; consistente en la aparición de atresia laríngea, fisura labial o

palatina, malformación cardíaca, microoftalmia, anomalías del pabellón auricular y agenesia renal bilateral.

Manejo prenatal

Cuando se diagnostica esta entidad, deben de descartarse las posibles anomalías asociadas. Resulta importante descartar el síndrome de Fraser dado que, aunque la atresia laríngea es esporádica, este síndrome presenta un patrón de herencia autosómico recesivo. El cariotipo no está indicado. La única opción de intentar salvar la vida del feto es la realización de una técnica EXIT. A pesar de la realización de este tratamiento solo existen unos pocos casos publicados que hayan sobrevivido tras el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Deprest J, Nicolaidis KH, Done E, Lewi P, Barki G, Largen E, DeKonick P, Sndaite I, Ville Y, Benachi A, Jani J, Amat I, Gratacos E. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 22-32
2. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, Harrison MR, Adzick NS. Sonographic predictor of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 148-151.
3. Aspelund G, Fisher JC, Simpson LL, Stolar CJ. Prenatal lung-head ratio: threshold to predict outcome for congenital diaphragmatic hernia. *J Matern Fetal Neonat Med* 2012; 25:1011-1016.
4. Peralta CFA, Cavoretto P, Csapo B, Vandecruys H, Nicolaidis KH. Assessment of lung area in normal fetuses at 12-32 weeks. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 718-724.
5. Jani J, Nicolaidis KH, Keller RL, Benachi A, Peralta CFA, Favre R, Moreno O, Tibboel D, Lipitz S, Eggink A, Vaast P, Allegaert K, Harrison M, Deprest J. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30: 67-71.
6. Jani JC, Nicolaidis KH, Gratacós E, Valencia CM, Doné E, Martínez JM, Gucciardo L, Cruz R, Deprest JA. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34: 304-310.
7. Jani J, Cannie M, Sonigo P, Robert Y, Moreno O, Benachi A, Vaast P, Gratacós E, Nicolaidis KH, Deprest J. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 793-799.
8. Hedrick HL, Danzer E, Merchant A. Liver position and Lung to head ratio for prediction of extracorporeal membrane oxygenation and survival in isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 2007; 197: 422-424.
9. Ruano R, Lazar D.A, Cass D.L, Zamora I.J, Lee T.C, Cassady C.I et al. Fetal lung volume and quantification of liver herniation by magnetic resonance

- imaging in isolated congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 43: 662-669.
10. Harrison M, Adzick N, Estes J, Howell J. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *J Am Med Assoc* 1994; 371: 382-384
 11. Khan PA, Cloutier M, Piedvoeuf B. Tracheal occlusion: a review of obstructing fetal lungs to make them grow and mature. *Am J Med Genet* 2007; 145: 125-138.
 12. Flageole H, Evrard VA, Piedboeuf B. The plug-unplug sequence: an important step to achieve type II pneumocyte maturation in the fetal lamb model. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 299-303.
 13. Flake A, Cromblehome T, Johnson M. Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion: clinical experience with fifteen cases. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 183: 1059-1066.
 14. Harrison MR, Sydorak RM, Farrell JA. Fetoscopic temporary tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: prelude to a randomized controlled trial. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1012-1020.
 15. Harrison MR, Albanese CT, Hawgood SB. Fetoscopic temporary tracheal occlusion by means of detachable balloon for congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 185: 730-733
 16. Deprest J, Gratacós E, Nicolaidis KH. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24: 121-126.
 17. Done E, Lewi P, Rayyan P. Neonatal morbidity in fetuses with severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 2010 (in press), accepted for presentation at Annual meeting at Soc Mat Fet Med (2011).
 18. Ruano R, Peiro JL, Da Silva MM, Campos DB, Carreras E, Tannuri U, Zugaib M. Early fetoscopic tracheal occlusion for extremely severe pulmonary hypoplasia in isolated congenital diaphragmatic hernia: preliminary results. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 47: 70-76.
 19. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol* 2003; 30:481-492
 20. Laberge JM, Flageole H, Pugash D. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-186
 21. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1321-1324
 22. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37:331-338
 23. Levine D, Barnewolt CE, Mehta TS. Fetal thoracic abnormalities: MR imaging. *Radiology* 2003; 228: 379-388
 24. Bruner JP, Jarnagin BK, Reinisch L. Percutaneous laser ablation of fetal congenital cystic adenomatoid malformation: too little, too late? *Fetal Diagn Ther* 2000; 15: 359-363
 25. Tsao K, Hawgood S, Vu L. Resolution of hydrops fetalis in congenital cystic adenomatoid malformation after prenatal steroid therapy. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 508-510

26. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet* 2006; 140:151-155
27. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM. The ex utero intrapartum therapy procedure for high-risk fetal lung lesions. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1038-1043
28. Bermúdez C, Pérez-Wulff J, Bufalino G, Sosa C, Gómez L, Quintero RA. Percutaneous ultrasound-guided sclerotherapy for complicated fetal intralobar bronchopulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29: 586-589
29. Rustico MA, Lanna M, Coviello D, Smoleniec J, Nicolini U. Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn* 2007; 27: 793-799
30. Aubard J, Derouineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. Primary fetal hydrothorax : a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998; 13: 325–333
31. Derderian SC, Trivedi S, Farrell J, Keller RL, Rand L, Goldstein R, et al. Outcomes of fetal intervention for primary hydrothorax. *J Pediatr Surg*. 2014; 49(6): 900-4.
32. Nicolaidis KH, Azar GB. Thoraco-amniotic shunting. *Fetal Diagn Ther* 1990; 5: 153–164
33. Peranteau W, Adzick N, Boelig M, Flake A, Hedrick H, Howell J et al. Thoracoamniotic shunts for the management of fetal lung lesions and pleural effusions: a single-institution review and predictors of survival in 75 cases. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 301-305