

Terapia de derivación pleuroamniótica en hidrotórax fetal

Pleuroamniotic bypass therapy in fetal hydrothorax

Dra. Carmen de Hoyos¹

Dra. Mónica Pinzón¹

Dr. Marco Flores¹

Dra. Lorena Salazar¹

Dr. Luis Martínez¹

Dr. Pedro Beltrán¹

Dr. Hugo Pineda¹

Cómo citar este artículo:

De Hoyos C., Pinzón M., Flores M., Salazar L., Martínez L., Beltrán P., Pineda H.: Terapia de derivación pleuroamniótica en hidrotórax fetal. Rev. Latin. Perinat. (2023) 26 (3) 247-254.

Fecha de recepción: 2 Abril 2023

Fecha de aceptación: 29 Mayo 2023

RESUMEN

El hidrotórax fetal se define como el acúmulo de cantidad anormal de líquido en el espacio pleural. Se reporta el caso de feto femenino de 38 semanas de gestación con antecedente de hidrotórax bilateral diagnosticado a las 21 semanas por ultrasonografía de control. Se coloca mediante cirugía fetal catéter Doble J bilateral para derivación toracoamniótica a las 22 SDG, sin complicaciones. Nace por vía abdominal, respira y llora al nacer, se retira catéter Doble J de lado derecho y se coloca parche en zona de incisión. Catéter izquierdo no localizable a la exploración física con cicatriz en hemitorax izquierdo. Se toma radiografía de tórax evidenciando migración del catéter al espacio pleural izquierdo, corroborado por ecografía. Se valora por Cirugía Pediátrica quien indica valoración a los 2 meses de vida para toracoscopia y extracción de sonda pleural. En conclusión, el hidrotórax fetal puede ocasionar complicaciones que ponen en riesgo la vida de manera inmediata, por lo que es fundamental un diagnóstico y tratamiento prenatal oportunos. Cariotipo en base a secuenciación genética se registro normal.

PALABRAS CLAVE: Hidrotórax fetal.

Hospital de Ginecología y Obstetricia (Ginequito).
Monterrey, Nuevo León, México.

Derivación pleuroamniótica. Terapia fetal.

ABSTRACT

Fetal hydrothorax is defined as the accumulation of an abnormal amount of fluid in the pleural space. We present the case of a 38 weeks female fetus with a history of bilateral hydrothorax diagnosed at 21 weeks by ultrasonography. A bilateral Double J catheter was placed by fetal surgery for thoracoamniotic bypass at 22 weeks, without complications. C-section was performed, breathed and cried at birth, the Double J catheter was removed from the right side and a patch was placed in the incision area. Left catheter was not found on physical examination with a scar on the left hemithorax. A chest X-ray was taken showing migration of the catheter to the left pleural space corroborated by pulmonary ultrasound. Pediatric surgery indicates evaluation at 2 months of life for thoracoscopy and extraction of the pleural tube. In conclusion, fetal hydrothorax can cause life-threatening complications immediately, prompt prenatal diagnosis and treatment is essential. Karyotype based on genetic sequencing was normal.

KEYWORDS: Fetal hydrothorax. Pleuroamniotic shunt. fetal therapy

INTRODUCCIÓN

El hidrotorax fetal se define como el acúmulo de cantidad anormal de líquido en el espacio pleural. Es una condición poco frecuente en los neonatos, con una incidencia de 1 en 15,000 nacimientos, siendo el diagnóstico y tratamiento un desafío.

Se clasifica de origen primario o secundario y la presentación, puede ser de forma aislada o asociado a hídrops fetal (1). Para efectuar el diagnóstico, se realiza una radiografía simple que permite evidenciar el "signo del menisco" o "curva de Damoiseau". La confirmación se hace mediante ultrasonido pulmonar para identificar las dimensiones del mismo (2).

Sin tratamiento, la mortalidad perinatal es del 55% (3). Las anomalías asociadas y las aneuploidías están presentes en un 25 y 7% respectivamente y empeoran el pronóstico (3). En condiciones normales existe fluido en la pleura parietal, el que se drena por los canales linfáticos, hacia los nódulos del mediastino y en ocasiones se acumula en el espacio pleural. (4)

El hidrotórax fetal primario puede desaparecer de forma espontánea, estabilizarse o empeorar. El hidrotórax secundario forma parte de un cuadro de hídrops no inmune y el pronóstico dependerá de la causa subyacente.

El hidrotórax primario, se denomina quilotórax en el periodo neonatal y puede ser debido a una malformación congénita en el conducto torácico o en el sistema linfático pulmonar, como en la linfangiectasia pulmonar primaria (5-7), Esta patología se caracteriza por la dilatación de los canales linfáticos del tejido broncopulmonar y de la pleura.

La presentación clínica es variable; se acompaña de hídrops, linfedema y a veces linfangiectasia en otras vísceras. la mayoría de los recién nacidos fallecen por dificultad respiratoria severa; su diagnóstico solo puede realizarse en autopsia. Esta entidad, debe estar en el diagnóstico diferencial del hidrotórax fetal primario. (5)

El hidrotórax fetal secundario forma parte de un cuadro de hídrops fetal generalizado. En 25% de los casos, se encuentran anomalías asociadas: malformación adenomatoidea quística, secuestro pulmonar, hernia diafragmática, cardiopatías (estructurales y arritmias), tumores mediastínicos). En un 7% de los casos puede haber cromosomopatías (trisomía 21 y monosomía X principalmente. (5)

El diagnóstico ecográfico se basa en la presencia de líquido en el tórax fetal, uni o bilateral. El primer paso en la evaluación es determinar si es primario o secundario y como son múltiples las posibles causas, hay que realizar un Protocolo de Estudio lo más completo posible, solicitando (6-9):

1. Cariotipo fetal de muestra obtenida del líquido pleural. Más del 80% es diagnóstico de quilotórax.

2. Serologías maternas para excluir infecciones congénitas: toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, parvovirus B19, sífilis y herpes.

3. Grupo sanguíneo materno y test de Coombs indirecto, para descartar hídrops fetal inmune por anemia.

4. Doppler fetal: medir la velocidad del pico sistólico de la arteria cerebral media, ya que se eleva cuando existe anemia fetal, por anticuerpos maternos causantes de isoimmunización eritrocitaria o por infecciones

congénitas.

5. Ecografía fetal: para evaluar la magnitud del hidrotórax y descartar enfermedad en el tórax y en el mediastino, como, malformación adenomatoidea quística, secuestro broncopulmonar y hernia diafragmática.

La hernia diafragmática derecha puede presentarse como hidrotórax, si el saco herniario se llena de fluido y envuelve el pulmón. La etiología del hidrotórax en casos de hernia diafragmática no está clara. Algunos estudios (10-12) señalan que puede ser debida a la congestión de los vasos hepáticos. Otros estudios (13-15) sugieren, que hay una relación entre la hernia diafragmática y el quilotórax, ya que el conducto torácico y el diafragma están muy próximos entre sí.

La ecocardiografía fetal, permite excluir anomalías cardíacas estructurales y arritmias, signos que se encuentran hasta en el 53% de los casos de hidrops fetal no inmune. Cualquiera que sea la etiología, el hidrotórax fetal tiene una evolución variable. Puede desaparecer espontáneamente en 22% de los casos, incluso cuando son grandes, siempre que sean localizados, lo cual no ocurre cuando hay hidrops. La agudización se manifestará con aumento y extensión del derrame pleural, al lado contralateral. (15-17)

Los derrames masivos causan compresión esofágica, dificultan la deglución fetal y producen polihidramnios. El aumento de la presión intratorácica comprime la vena cava superior, disminuye el retorno venoso, genera compresión cardíaca y se asocia a mayor frecuencia de parto pretérmino. (21)

La supervivencia neonatal en fetos

tratados con shunt toraco-amniótico es del 50% en fetos hidróticos y 90% en fetos sin hidrops (20). Rustico et al., (18) reporta supervivencia de 62% en fetos con hidrops (77/125 casos) y 82% en fetos sin hidrops (27/33 casos). Deurloo et al. (7) en una revisión que incluye a 172 fetos con hidrops tratado prenatalmente, reporta supervivencia de 61% para el shunt pleuroamniótico colocado de manera primaria (61/100 casos) y 67% para cuando se realiza toracocentesis simple, previa la colocación del shunt (24/36 casos).

CASO CLÍNICO

Femenino de 38 semanas de gestación (SDG), antecedente de hidrotórax fetal bilateral, diagnosticado a las 21 SDG. ADN paternos normales. Se coloca catéter doble J bilateral y se realiza amniocentesis. Se efectuó estudio genético de secuenciación y microarreglos que reportó cariotipo normal. Se realizó derivación toracoamniótica a las 22 SDG, sin complicaciones. A las 38 SDG presenta ruptura de membranas por lo que se decide nacimiento por vía abdominal. Se obtiene producto único vivo femenino, que respira y llora al nacer. Se retira catéter Doble J de lado derecho y se coloca parche en zona de incisión. Cateter izquierdo no localizable a la exploración física con cicatriz en hemitorax izquierdo, Apgar 9-10, SA 0-0. Cursa sus primeras horas de vida sin datos de dificultad respiratoria, saturando 98% al aire ambiente, con adecuada entrada y salida de aire. Se toma radiografía de torax evidenciando migración del catéter al espacio pleural izquierdo, corroborado por ultrasonido pulmonar. Es diagnosticado por Cirugía Pediátrica, que indica valoración a los

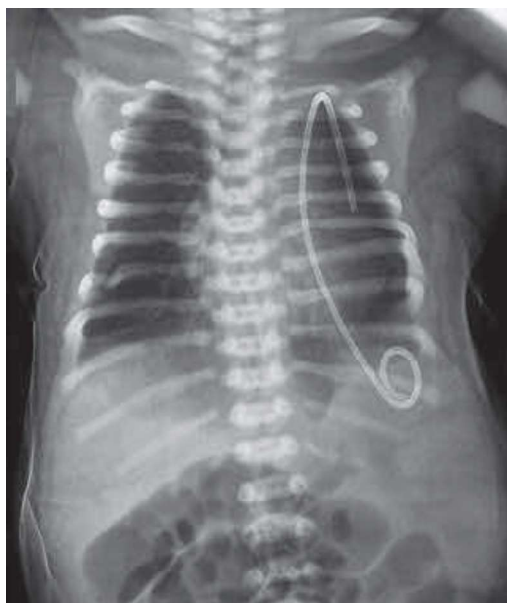
2 meses de vida para toracoscopia y extracción de sonda pleural. Se descartan anomalías asociadas. Se mantiene en alojamiento y alta conjunta con la madre. (Fig.1, 2)

Figura 1. Catéter colocado en tórax



fetal

Fig. 2. Catéter en tórax de recién



nacido

El tratamiento prenatal consiste en la derivación toracoamniótica o la pleurodesis. En la primera, la complicación más común en 80% de los casos es el nacimiento pretérmino; 20 % se complica con migración del catéter; en 20% hay necesidad de recolocación; en 15% se produce ruptura prematura de membranas; en 10% hay riesgo de corioamnionitis (3).

DISCUSIÓN

El hidrotórax fetal está asociado a una morbilidad y mortalidad perinatal significativa. La causa mas frecuente es el quilotórax (19). La mortalidad es del 15% con tratamiento y asciende a 55% sin tratamiento. Si no se diagnostica a tiempo se pueden presentar complicaciones, como: hipoplasia pulmonar, falla cardíaca, hidrops fetal y polihidramnios (20). La evaluación ecocardiográfica detallada y el abordaje interdisciplinario se asocia con el éxito en la mayoría de los casos (21). Los embarazos afectados deben derivarse a un centro regional de medicina fetal y el nacimiento debe realizarse en centros con experiencia neonatal

El tratamiento prenatal consiste en la derivación toracoamniótica o la pleurodesis. En la primera, la complicación más común en 80% de los casos es el nacimiento pretérmino; 20 % se complica con migración del catéter; en 20% hay necesidad de recolocación; en 15% de los casos se asocia a ruptura prematura de membranas; en 10% hay riesgo de corioamnionitis (22).

Lo poco frecuente de la incidencia del hidrotórax fetal y la variabilidad en el curso clínico, implican que no exista un enfoque claro respecto a la utilidad de la terapia fetal. El objetivo

del tratamiento prenatal es disminuir la hipoplasia pulmonar, producida por la compresión mantenida en el tórax y disminuir la frecuencia del parto pretérmino, asociado al hidramnios. Las opciones en secuencia son: manejo conservador, toracocentesis, shunt toracoamniótico y pleurodesis. (23)

Cuando el hidrotórax es leve, sin hidrops ni polihidramnios, el manejo conservador es adecuado, porque puede haber regresión espontánea. El pronóstico fetal es bueno, con tasas de supervivencia del 90% (11, 18), mientras que la supervivencia media general del hidrotórax fetal es del 46%, considerando fetos con y sin hidrops (12,23).

La toracocentesis fue propuesta por primera vez por Peters et al. (16) en 1982, como tratamiento del hidrotórax fetal primario. La técnica consiste en la introducción guiada por ecografía, de una aguja de 20 G para aspirar el líquido pleural. El drenaje debe descomprimir el tórax y permitir el desarrollo pulmonar, lo que ayuda a diagnosticar anomalías cardíacas e intratorácicas ocultas por el derrame.

El análisis citológico y bioquímico del líquido pleural es útil para el diagnóstico del hidrotórax primario. La ausencia de reexpansión de los pulmones tras la toracocentesis y la no regresión del hidrops cuando está presente, ayudan a distinguir el hidrops secundario al hidrotórax, del hidrops asociado a otras causas. Sin embargo, en la mayoría de los casos, el líquido pleural se reaccumula en 24-48 h, necesitando la repetición del procedimiento (24).

En los hidrotórax diagnosticados en gestaciones a término, la toracocentesis antes del parto facilita

la reanimación neonatal. Desde 1982 (16) se han publicado varias series (17-25) mostrando los resultados de supervivencia neonatal en casos tratados mediante toracocentesis.

Aubard et al. (2) revisaron 29 casos en 21 artículos de toracocentesis realizadas entre las semanas 17 y 37 de gestación; la supervivencia fue del 10% en fetos con hidrops y del 60% en fetos sin hidrops. Rustico et al., (18), reportan supervivencia del 50% en fetos con hidrops (11/22 casos) y de 77% en fetos sin hidrops (10/13 casos), con supervivencia global del 60% (21/35 casos) para la toracocentesis. Una de las revisiones más completas es la publicada por Deurloo et al. (7) en el 2007, en que presenta una recopilación de 44 artículos de series observacionales y casos clínicos desde 1982 a 2006, que incluyen a 172 fetos con hidrops tratados prenatalmente con diferentes técnicas, reportando supervivencia del 54% para la toracocentesis simple (7/13 casos) y 67% para la toracocentesis múltiple (12/18 casos). El riesgo de rotura prematura de membranas en la toracocentesis es similar al de la amniocentesis: 1,6%.

Debido a la rápida reaccumulación de líquido pleural después de la toracocentesis, se propone un sistema de drenaje continuo del derrame pleural. Esta técnica fue descrita por primera vez en 1986 por Seeds (19). El shunt más utilizado es el catéter de silicona doble pigtail, con orificios laterales y en los extremos del mismo. La inserción transabdominal se realiza mediante control ecográfico, con un trocar de 9Fr (3mm) a la pared torácica fetal hasta llegar al derrame pleural, (visualizando el corte cardíaco de las

4 cámaras), lo más cerca posible de la línea media axilar a nivel de la base de la escápula. Es importante que la punta del trocar avance correctamente en el derrame. Se retira el trocar y se inserta el catéter acoplándolo a la cánula. Con la ayuda de una barra se empuja el catéter hasta la mitad del mismo para que el bucle distal quede en el tórax fetal. Se retira la cánula del tórax fetal y con una barra más larga se introduce el resto del catéter, ubicando al bucle proximal dentro de la cavidad amniótica. Siempre debe evitarse atravesar la placenta. Al terminar el procedimiento, el catéter crea una comunicación entre el espacio pleural y la cavidad amniótica. Cuando el hidrotórax es bilateral, se rota el feto con el extremo romo de la cánula para colocar un segundo shunt en el espacio pleural contralateral.

Las complicaciones del shunt incluyen: migración del catéter al espacio pleural, a la cavidad amniótica y a la cavidad peritoneal materna. A veces puede obstruirse. En un 20% de los casos hay que repetir el procedimiento. También se ha descrito (13) la reversión del shunt, entrando líquido amniótico al tórax fetal. La inserción se asocia a rotura prematura de membranas en 17% de los casos (15). Se recomienda administrar profilaxis antibiótica e indometacina y/o nifedipina oral. (17). Luego del nacimiento se debe pinzar inmediatamente el catéter para evitar la formación de neumotórax.

CONCLUSIONES

El hidrotórax fetal puede ocasionar complicaciones que ponen en riesgo la vida en la etapa intrauterina y neonatal inmediata.

Es fundamental un diagnóstico y tratamiento prenatal oportunos, para

mejorar su pronóstico de sobrevivencia y reducir las comorbilidades al nacimiento.

Es necesario abordar de forma completa al neonato, para descartar enfermedades o entidades clínicas colaterales, que ameriten tratamiento y seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abbasi, N., Ryan, G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Practice & Research. Clinical Obstetrics & Gynaecology* (2019) 58, 66-77.
2. Aubard Y., I. Droineau, V. Aubard. Primary fetal hydrothorax. A literature review and proposed antenatal clinic strategy. *Fetal Diagn Ther*, 13 (1998) 325-333
3. Bigras, G. Ryan, K. Suda, A.E. Silva, P.G.R. Seaward, R. Windrim, B.W. McCrindle. Echocardiographic evaluation of fetal hydrothorax: the effusion ratio as a diagnostic tool. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 21 (2003) 37-40
4. Brito C. Oliveira, L. Sousa, S. Barbosa, O. Pinho, M. Mesquita, et al. Congenital chylothorax: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 21 (2003) 70-71
5. Cruz-Martínez R, Sosa Sosa C, Martínez-Rodríguez M, Gámez-Varela A, Villalobos-Gómez R, López-Briones H, Luna-García J, Chávez-González E, Juárez-Martínez I. Single Uterine Access for Bilateral Pleuroamniotic Shunting in Fetuses with Severe Hydrothorax by an Internal Rotational Maneuver: Feasibility and Outcomes between Successful and Failed Procedures. *Fetal Diagn Ther*. (2021) 48(3):209-216. doi: 10.1159/000513748. Epub 2021 Mar 5. PMID: 33677452.

6. De Angelis, L. C., Bellini, T., Witte, M. H., Kylat, R. I. Congenital chylothorax: current evidence-based prenatal and post-natal diagnosis and management. *Lymphology* (2019) 52(3), 108-125.
7. Deurloo KL., R. Derlieger, R. Lopriore, F.J. Klumper, D. Oepkes. isolated fetal hydrothorax with hydrops: a systematic review of prenatal options treatment. *Prenat Diagn*, 27 (2007) 893-899
8. Doerr D.L. Miller, J.H. Ryu. Chilothorax Semin Respir Crit Care Med, 22 (2001) 617-626
9. Douglas B. Pawel, M. Bebbington, M. Johnson, A. Flake. Congenital pulmonary lymphangiectasis sequence: a rare, heterogeneous, and lethal etiology for prenatal pleural effusion. *Prenat Diagn*, 26 (2006) 1058-1061
10. Fresneda, M. D., Gómez, L. F., Molina, F. S., Espinar. Hidrotórax fetal primario: experiencia propia y revisión de la literatura. *Diagnóstico prenatal*, (2012) 23(4), 167-173.
11. Klam, J.L. Bigras, L. Hudon. Predicting outcome in primary fetal hydrothorax. *Fetal Diagn Ther*, 5 (2005) 366-370
12. Lil K. R. D., Seydis C. R. Quilotórax congénito. Presentación de un caso en Villa Clara. Cuba. Aniversario CIMEQ (2021, Marzo).
13. Longaker, J.M. Laberge, J. Dansereau, J.C. Langer, T.M. Crombleholme, P.W. Callen, et al. Primary fetal hydrothorax: natural history and management. *J Pediatr Surg*, 24 (1989), 573-576
14. Nicolaides K, G.B. Azar. Thoraco-amniotic shunting. *Fetal Diagn Therapy*, 5 (1990), pp. 153-164
15. Parra J., M. Amenedo, E. Muñoz-Díaz, F. Ormo, M. Simó, C. Vega, et al.
A new successful therapy for fetal chylothorax by intrapleural injection of maternal blood. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 22 (2003) 290-294
16. Peters RE., Redwine, D.P. Cruikshank. Congenital bilateral hydrothorax Antepartum diagnosis and successful intrauterine surgical management. *JAMA*, 248 (1982), pp. 1360-1361
17. Picone O., A. Benachi, L. Mandelbrot. Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hidrops. *Am J Obstet Gynecol*, 191 (2004) 2047-2050
18. Rustico M. Lanna, D. Coviello, J. Smolienec, U. Nicolini. Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn*, 27 (2007) 793-799
19. Seeds J.W., W.A. Bowes. Results of treatment of severe hydrothorax with bilateral pleuroamniotics catheter. *Obstet Gynecol*, 68 (1986) 577-580
20. Shamshirsaz A. A., Erfani H., Aalipour S., Shah S. C., Nassr A. A., Stewart K. A., Belfort M. A. Primary fetal pleural effusion: Characteristics, outcomes, and the role of intervention. *Prenatal Diagnosis* (2019) 39(6), 484-488.
21. Smith RP., S. Illanes, M.L. Denbow, P.W. Soothill. Outcome of fetal pleural effusions treated by thoraco-amniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 26 (2005) 63-66
22. Van Mieghem, R. Cruz Martinez, I. Sandaite, F. Claus, R. Devlieger, E. Gratacós, et al. Outcome of fetuses with congenital pleural fluid effusions managed by fetal surgery. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 59 (2012)

50-55

23. Yang YS, Ma GC, Shih JC, Chen CP, Chou CH, Yeh KT, et al. Experimental treatment of bilateral fetal chylothorax using in utero pleurodesis. *Obstet Gynecol.* 2012;39:56–62.

24. Yinon Y., E. Kelly, G. Ryan. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Obstet Gynaecol*, 22 (2008) 77-96

25. Yinon Y., S.G. Granovsky, V.

Chadda, R. Windrim, P.G.R. Seaward. Perinatal outcome following fetal chest shunt insertion for pleural effusion. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 36 (2010) 58-64

DIRECCIÓN DE LOS AUTORES

Dra. Carmen L. de Hoyos

carmenlucia@outlook.com

Monterrey. México