



Derivaciones toracoamnióticas y toracocentesis en el tratamiento fetal

Juan Manuel Gallardo Gaona,* Mario Estanislao Guzmán Huerta,** Sandra Acevedo Gallegos,* Berenice Velázquez Torres,* Amparo Liliana Zapien Ovando***

RESUMEN

Antecedentes: las anomalías torácicas no cardíacas son causadas por diferentes malformaciones en el embrión. Estas anomalías tienen mecanismos fisiopatológicos similares. El tratamiento prenatal, mediante descompresión, puede mejorar de manera significativa el resultado clínico en estos pacientes.

Objetivo: evaluar de forma cualitativa el efecto de las derivaciones toracoamnióticas y la toracocentesis en la supervivencia perinatal de los fetos con anomalías torácicas no cardíacas.

Métodos: se revisaron 22 artículos que describen 308 casos de fetos con malformación adenomatoidea quística congénita, 25 con hidrotórax y 55 con secuestro bronco pulmonar. Se analizaron los factores pronósticos utilizados para la elección de tratamiento prenatal, así como algunas complicaciones y resultados perinatales.

Resultados: de los 388 casos de anomalías torácicas no cardíacas se optó por manejo conservador en 250 fetos y en 102 se inició tratamiento intrauterino. Se identificó al hidrops como el principal factor pronóstico adverso para estos fetos, con una supervivencia del 55.7%: la global fue del 56.5% (155 casos) en los fetos con malformación adenomatoidea quística congénita, 98.1% (52 casos) en los fetos con secuestro bronco pulmonar y del 80% (20 casos) en los fetos con hidrotórax.

Conclusiones: un feto con alguna de estos padecimientos debe ser evaluado de forma individual e integral, tomando en cuenta el tiempo de gestación al que se diagnostica, así como el tipo de lesión y la presencia o ausencia de hidropesía para decidir entre tratamiento fetal o tener al paciente en observación.

Palabras clave: malformación adenomatoidea, hidrotórax, secuestro broncopulmonar, toracocentesis fetal, derivaciones toracoamnióticas.

ABSTRACT

Background: The not heart thoracic anomalies are caused by different abnormalities in the embryonic period with similar physiopathologic mechanisms. The prenatal treatment by means of decompression can improve substantially the clinical results in these patients.

Objective: To evaluate, in a qualitative way, the effect of the thoracoamniotic shunts and thoracocentesis in the perinatal outcome in fetuses with not heart thoracic anomalies.

Methods: Twenty-two articles were revised describing 308 cases of fetuses with congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM), 25 cases of hydrothorax and 55 cases of broncopulmonary sequestration (BPS). We analyzed the adverse prognostic factors that indicated the treatment election in uterus as well as complications and perinatal outcome.

Results: Of the 388 cases of not heart thoracic anomalies, 250 fetuses were managed conservatively, and in 102 fetuses handling in uterus was started. Hydrops was identified as the worst prognostic factor to these fetuses, with a survival rate of 55.7%. The global survival was of 56.5% (155 cases) in the fetuses with CCAM, 98.1% (52 cases) in the fetuses with BPS and of 80% (20 cases) in the fetuses with hydrothorax.

Conclusions: When having a fetus with some of these pathologies, it should be evaluated in an individual and integral way; according to the gestational age when diagnosed, as well as the type of lesion and the presence or absence of fetal ddropsy to decide between fetal therapy or expectant handling.

Key words: cystic adenomatoid malformation, hydrothorax, lung sequestration, fetal thoracocentesis, thoracoamniotic shunts.

RÉSUMÉ

Antécédents : les anomalies thoraciques non cardiaques sont causées par différentes malformations dans l'embryon. Ces anomalies ont des mécanismes physiopathologiques similaires. Le traitement prénatal, moyennant décompression, peut améliorer de manière significative le résultat clinique dans ces patients.

Objectif : évaluer de forme qualitative l'effet des dérivations thoraco-amniotiques (DTA) et la thoracocentèse en la survivance périnatale des fœtus avec anomalies thoraciques non cardiaques.

Méthodes : on a révisé 22 articles qui décrivent 308 cas de fœtus avec malformation congénitale kystique adénomatoïde (MCKA), 25



avec hydrothorax (HT) et 55 avec séquestration broncho-pulmonaire (SBP). On a analysé les facteurs pronostique utilisés pour l'élection de traitement prénatal, ainsi que quelques complications et résultats périnataux.

Résultats : des 388 cas d'anomalies thoraciques non cardiaques on a opté par une manœuvre conservatrice dans 250 fœtus et dans 102 on a initié traitement intra-utérin. On a identifié le hydrops comme le principal facteur pronostique adverse pour ces fœtus, avec une survivance du 55.7% : la globale a été du 56.5% (155 cas) dans les fœtus avec MCKA, 98.1% (52 cas) dans les fœtus avec SBP et du 80% (20 cas) dans les fœtus avec hydrothorax.

Conclusions : un fœtus avec quelqu'une de ces souffrances doit être évalué de façon individuelle et intégrale, prenant en considération le temps de gestation où l'on fait le diagnostic, ainsi que le type de lésion et la présence ou absence d'hydropésie pour décider entre le traitement fœtal ou avoir le patient en observation.

Mots-clé : malformation adénomatoïde, hydrothorax, séquestration broncho-pulmonaire, thoracocentèse fœtale, dérivations thoraco-amniotiques.

RESUMO

Antecedentes: as anomalias torácicas não cardíacas são causadas por diferentes malformações no embrião. Tais malformações possuem mecanismos fisiopatológicos semelhantes. O tratamento pré-natal, mediante descompressão pode melhorar de maneira significativa o resultado clínico nestos pacientes.

Objetivo: avaliar qualitativamente o efeito das derivações toracoamnióticas (DTA) e a toracocentese na sobrevivência perinatal dos fetos com anomalias torácicas não cardíacas.

Métodos: se revisaram 22 artigos que descrevem 308 casos de fetos com malformação adenomatoidéia cística congênita (MAQC), 25 com hidrotórax (HT) e 55 com sequestro bronco pulmonar (SBP). Se analisaram os fatores pronóstico utilizados para a eleição de tratamento prenatal assim como também algumas complicações e resultados perinatais.

Resultados: dos 388 casos de anomalias torácicas não cardíacas optou-se por manejar conservador em 250 fetos e em 102 se começou o tratamento intrauterino. O hidrops foi identificado como o principal fator pronóstico adverso para estes fetos, com uma sobrevivência do 55,7%: a global foi do 56,5% (155 casos) nos fetos com MAQC, 98,1% (52 casos) nos fetos com SBP e do 80% (20 casos) nos fetos com hidrotórax.

Conclusões: um feto com algum destes padecimentos deve se avaliar de maneira individual e integral, considerando o tempo de gestação ao qual é diagnosticado, além do tipo de lesão e a presença de hidropesia para decidirem entre tratamento fetal ou ter o paciente em observação.

Palavras chave: malformação adenomatoidéia, hidrotórax, sequestro bronco-pulmonar, toracocentese fetal, derivações toracoamnióticas.

Las anomalías torácicas no cardíacas son causadas por diferentes malformaciones en el embrión. Estas anomalías tienen mecanismos fisiopatológicos similares y son lesivas para el desarrollo fetal y el resultado perinatal. Existen cuatro tipos de anomalías torácicas no cardíacas: la hernia diafragmática congénita, la malformación adenomatoidéa quística congénita, el secuestro broncopulmonar y el hidrotórax; todas ellas, por "efecto de masa",

producen compresión intratorácica fetal y, en consecuencia, hipoplasia pulmonar.¹

La valoración inicial en estas anomalías torácicas debe incluir un estudio de ultrasonografía para determinar el tamaño y tipo de lesión, y si provoca desviación del mediastino o hidropesía fetal. Esta última significa un pronóstico muy grave.¹

Las lesiones sin hidropesía tienen, por lo general, un buen resultado clínico, y en la mayoría de los casos pueden manejarse conduciendo el parto a término y, posteriormente, llevar a cabo una intervención quirúrgica en el periodo postnatal.¹

El tratamiento quirúrgico prenatal para el feto, mediante descompresión, puede mejorar de manera significativa el resultado clínico en caso de hidropesía o desviación mediastinal.²

Son varios los médicos que han realizado procedimientos intrauterinos en este tipo de pacientes (como toracocentesis y derivaciones toracoamnióticas). La finalidad es ofrecer mejores expectativas de vida con base en los conocimientos de la evolución clínica de estos

* Médico materno fetal. Maestría en Ciencias Médicas. Médico adscrito.

** Médico materno fetal. Maestría en Ciencias Médicas. Jefe del departamento.

*** Médico gineco-obstetra. Residente de sexto año. Departamento de Medicina Materno Fetal, Instituto Nacional de Perinatología.

Correspondencia: Dr. Juan Manuel Gallardo Gaona. Montecito núm. 38, piso 15, oficina 3, World Trade Center, colonia Nápoles. Tel.: 5488-2463. Fax: 5488-2463.

Recibido: julio, 2005. Aceptado: septiembre, 2005.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

padecimientos. Las publicaciones referentes a este tema aportan información valiosa para establecer pautas específicas de tratamiento, además de ayudarnos a comprender mejor su fisiopatología, los factores que indican la posibilidad de iniciar un tratamiento fetal a futuro y las complicaciones derivadas de este tipo de procedimientos.

La elección del tratamiento dependerá del tipo de lesión, de la presencia o ausencia de complicaciones durante el embarazo y del tiempo de gestación al momento del diagnóstico.²

El tratamiento intrauterino deberá reservarse para los fetos con trastornos secundarios que compliquen el embarazo, como daño pulmonar temprano por compresión y la aparición de hidrops o polihidramnios progresivo. La finalidad es corregir las irregularidades físicas que llevan a dichas complicaciones.³

Las lesiones microquísticas son menos frecuentes y, por lo general, implican un pronóstico muy grave.⁴

En el pasado, el diagnóstico se realizaba durante el periodo neonatal a partir de los efectos causados por la presencia de una gran masa intratorácica en las vías respiratorias. La existencia de pequeñas masas se manifestaba a través de infecciones crónicas en edades pediátricas avanzadas. Con el advenimiento del ultrasonido, las lesiones fetales intratorácicas se diagnostican con más frecuencia.⁵

En distintas publicaciones se han descrito tres técnicas para el tratamiento intrauterino de estas lesiones: toracocentesis, derivación toracoamniótica y cirugía fetal abierta. En las investigaciones dirigidas a establecer un tratamiento ideal para cada tipo de paciente se observó que la extirpación intrauterina es la intervención más eficaz en el tratamiento de las lesiones poliquísticas o predominantemente sólidas que se asocian con hidropesía.⁴ Se reportó un riesgo del 8% con la punción y colocación del catéter, y un 25% de obstrucción y dislocación.⁶

Aunque la mayor parte de los defectos congénitos no pueden corregirse con tratamiento quirúrgico prenatal, el tratamiento intrauterino puede reducir de forma significativa las condiciones adversas y, con esto, obtener un resultado perinatal alentador en fetos cuyo pronóstico sin tratamiento sería incierto.

OBJETIVO

Evaluar cualitativamente el efecto de las derivaciones toracoamnióticas y la toracocentesis en la supervivencia perinatal de los fetos con anomalías torácicas no cardíacas. La finalidad es conocer las principales complicaciones inherentes a estos procedimientos, la posibilidad de supervivencia según la técnica empleada, e identificar los factores que sugieren pronósticos adversos referentes a estas enfermedades que los hacen susceptibles de tratamiento fetal. Todo esto contribuirá a establecer nuevas líneas de tratamiento.

CRITERIOS PARA LA SELECCIÓN DE ARTÍCULOS

Se tomaron en consideración los trabajos que describen la toracocentesis y la derivación toracoamniótica como un tratamiento intrauterino para fetos con anomalías torácicas no cardíacas.

BÚSQUEDA DE LOS ESTUDIOS

Los artículos se localizaron mediante búsqueda en bases de datos como PROQUEST y OVID; bibliográficas como MEDLINE y EMBASE (desde 1980 hasta 2004), y en COCHRANE. Se realizó una revisión de las referencias citadas en los artículos y libros de texto, y se estableció comunicación con los principales autores expertos en el tema.

MÉTODO DE REVISIÓN

Los estudios recopilados fueron examinados por el revisor y se analizaron los factores pronósticos utilizados para la elección del tratamiento intrauterino, así como las complicaciones y el resultado perinatal.

DESCRIPCIÓN DE LOS ESTUDIOS

Las características de los estudios incluidos se señalan en el cuadro 1.

CALIDAD METODOLÓGICA DE LOS ESTUDIOS

Se identificaron 22 artículos, 15 series de casos y siete reportes de un caso; se incluyeron todos los estudios.

Cuadro 1. Características de los estudios incluidos*Estudio***Beryl 1986**

| | |
|---------------------|--|
| Método | Reporte de un caso |
| Participantes | Mujer de 37 años, un embarazo. Feto con derrame pleural unilateral a las 17 semanas de gestación |
| Intervenciones | Toracocentesis seriada (5 ocasiones) |
| Resultado perinatal | Recién nacido femenino a término, sin pruebas de anomalías torácicas |
| Notas | Se drenaron 25 mL de líquido del hemotórax izquierdo |

Seeds 1986

| | |
|---------------------|--|
| Método | Reporte de un caso |
| Participantes | Paciente de 31 años con dos embarazos y sin partos, con gestación de 30 semanas y diagnóstico de quilotórax e hidrops |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica bilateral; posteriormente toracocentesis bilateral por dislocación de ambos catéteres |
| Resultado perinatal | Recién nacido femenino de 2,570 gramos, Apgar 2-5. Fue dado de alta a los 13 días de vida |
| Notas | Al cuarto día de la colocación toracoamniótica se presentó actividad uterina por lo que se inició tratamiento tocolítico |

Nicolaides 1987

| | |
|---------------------|--|
| Método | Reporte de un caso |
| Participantes | Paciente de 23 años, diagnóstico de malformación adenomatoidea quística congénita a las 24 semanas |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica |
| Resultado perinatal | Parto a las 38 semanas de gestación; recién nacido masculino de 3,000 g. Apgar 8-9. El catéter se extrajo al nacimiento |
| Notas | Posterior al nacimiento el quiste se reexpandió con desviación mediastinal y reducción de la función pulmonar. A las 72 horas de vida extrauterina se realizó resección de la lesión |

Clark 1987

| | |
|---------------------|---|
| Método | Reporte de un caso |
| Participantes | Mujer de 36 años; embarazo de 20 semanas. Feto con quiste torácico de 10 x 6 x 6 cm complicado con hidrops |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica |
| Resultado perinatal | Parto a las 37 semanas de gestación: recién nacido femenino de 2,680 g, Apgar 8-9. A los 14 meses mostraba crecimiento y desarrollo normales sin pruebas de enfermedad residual |
| Notas | El examen histopatológico confirmó el diagnóstico de malformación adenomatoidea quística congénita. |

Rodeck 1988

| | |
|---------------------|--|
| Método | Serie de casos |
| Participantes | Ocho casos de hidrotórax fetal, de los cuales cinco eran bilaterales |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica |
| Resultado perinatal | 75% de supervivencia |

Blott- Nicolaides 1988

| | |
|---------------------|---|
| Método | Serie de casos |
| Participantes | Once fetos con derrame pleural |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica |
| Resultado perinatal | Ocho recién nacidos a término, sin problemas posteriores Tres murieron en el periodo neonatal |
| Notas | Un caso de muerte por sepsis podría considerarse inherente al tratamiento, aunque es importante tomar en cuenta que tenían hidrops (pronóstico grave) |

Ronderos-Dumit 1991

| | |
|---------------------|---|
| Método | Reporte de un caso |
| Participantes | Paciente de 33 años con dos embarazos y un parto, con embarazo de 33 semanas, feto con hidrotórax bilateral e hidrops |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica bilateral |
| Resultado perinatal | Recién nacido femenino de 2,750 g, Apgar 8-9, gasometría normal |
| Notas | A las 37 semanas presentó rotura prematura de membranas y trabajo de parto espontáneo |

Neilson 1991

| | |
|---------------------|---|
| Método | Serie de casos. Estudio retrospectivo de 10 años |
| Participantes | Se incluyeron 10 fetos con diagnóstico de malformación adenomatoidea quística congénita. |
| Intervenciones | A un feto se le realizó toracocentesis a las 34 semanas |
| Resultado perinatal | El nacimiento ocurrió dos días después por rotura de membranas; a las tres horas de vida se realizó neumectomía, el paciente se deterioró rápidamente y falleció a las ocho horas de nacido |

Cuadro 1. Características de los estudios incluidos (continuación)

| <i>Estudio</i> | |
|------------------------------|---|
| Notas | El tratamiento redujo la compresión pulmonar y el polihidramnios |
| Kuller 1992 | |
| Métodos | Serie de casos |
| Participantes | Veintidós casos con diagnóstico prenatal de malformación adenomatoidea quística congénita |
| Intervenciones | A cuatro fetos se les colocó derivación toracoamniótica y a dos se les realizó toracocentesis |
| Notas | En seis casos se realizó lobectomía postnatal de los cuales cuatro sobrevivieron |
| Becker 1993 | |
| Métodos | Reporte de un caso |
| Participantes | Paciente de 25 años con embarazo de 19 semanas. Feto con diagnóstico de hidrotórax izquierdo con desviación mediastinal e hidrops |
| Intervenciones | Toracocentesis repetidas sin éxito por lo que se optó por la colocación de una derivación toracoamniótica; este catéter se dislocó hacia la cavidad intraperitoneal materna por lo que se colocó un segundo catéter de derivación tres días después y desaparecieron los datos de hidrops |
| Resultado perinatal | A las 36 semanas de gestación sobrevino la rotura prematura de membranas; recién nacido femenino de 2,150 g, Apgar 9-9; fue dado de alta a los 8 días de vida extrauterina |
| Obwegeser 1993 | |
| Métodos | Reporte de un caso |
| Participantes | Paciente de 25 años, dos emparezados y un parto; embarazo de 25 semanas; feto con pulmón derecho poliúístico e hidrops |
| Intervenciones | Toracocentesis y, posteriormente, derivación toracoamniótica por reacumulación de líquido |
| Resultado perinatal | Parto pretérmino a las 36 semanas de gestación; paciente femenina de 3,035 g, Apgar 7-9. Tres días después se realizó lobectomía cuyo postoperatorio cursó sin complicaciones y desarrollo posterior normal |
| Notas | El examen histológico confirmó el diagnóstico de malformación adenomatoidea quística congénita tipo I |
| Adzick, Harrison 1993 | |
| Métodos | Serie de casos |
| Participantes | Estudio de cuatro años en el cual tuvieron nueve casos de malformación adenomatoidea quística congénita |
| Resultado perinatal | Seis fetos sobrevivieron con un peso al nacimiento entre 1,050 y 2,800 g, con tiempo de gestación entre 26 y 38 semanas |
| Dumez, Dommergues 1993 | |
| Métodos | Serie de casos |
| Participantes | Dieciocho casos de malformación adenomatoidea quística congénita entre 20 y 30 semanas de gestación |
| Intervenciones | Cinco con macroquistes, nueve microquistes y cuatro hipercogenecidad homogénea |
| Resultado perinatal | En tres casos se colocó derivación toracoamniótica |
| Notas | Uno sobrevivió |
| | Se clasificaron de acuerdo con los criterios de Stocker |
| Adzick 1993 | |
| Métodos | Serie de casos |
| Participantes | Veintidós fetos con diagnóstico de malformación adenomatoidea quística congénita |
| Intervenciones | Dos toracocentesis |
| Resultado perinatal | Ambos sobrevivieron |
| Notas | En ambos casos se trataba de lesiones macroquísticas |
| Revillon, Dommergues 1993 | |
| Métodos | Serie de casos |
| Participantes | Estudio de cinco años. Treinta y dos fetos con malformación adenomatoidea quística congénita entre las 16 y 38 semanas |
| Intervenciones | En cuatro casos se optó por derivación toracoamniótica debido a hidrops o polihidramnios |
| Resultado perinatal | Dos fetos fallecieron |
| Notas | Se clasificaron según los criterios de Stocker |
| Bernaschek 1994 | |
| Métodos | Serie de casos |
| Participantes | Cuatro casos de malformación adenomatoidea quística congénita tipo I (dos con hidrops) y nueve con hidrotórax (todos con hidrops) |
| Intervenciones | Derivación toracoamniótica entre las 22 y 35 semanas de gestación |

Cuadro 1. Características de los estudios incluidos (continuación)

| <i>Estudio</i> | |
|---------------------|---|
| Resultado perinatal | Malformación adenomatoidea quística congénita: a tres casos se les realizó toracotomía en el primer día de vida extrauterina y tuvieron un desarrollo posterior normal. Un caso con hidrops presentó rotura prematura de membranas a las 22 semanas, se prolongó el embarazo a las 33 semanas, presentó insuficiencia respiratoria al nacimiento y falleció. Hidrotórax: tres fetos sobrevivieron |
| Brown 1995 | |
| Método | Reporte de un caso |
| Participantes | Paciente de 22 años, feto con malformación adenomatoidea quística congénita tipo I según la clasificación de Stocker, complicado con hidrops y desviación mediastinal |
| Intervenciones | Toracocentesis |
| Resultado perinatal | Se indujo trabajo de parto a las 34.4 semanas de gestación. El recién nacido pesó 2,580 g, Apgar 9-9. Se realizó una resección y el postoperatorio cursó sin complicaciones. Fue dado de alta una semana después |
| Miller 1996 | |
| Método | Serie de casos |
| Participantes | Estudio de siete años con 17 casos de malformación adenomatoidea quística congénita entre las 20 y 34 semanas de gestación |
| Intervenciones | En uno se decidió intervención prenatal con derivación toracoamniótica a las 25 semanas debido a rápido aumento del tamaño del quiste con desviación mediastinal |
| Resultado perinatal | Supervivencia |
| Notas | No se reportan complicaciones post-procedimiento |
| Dommergues 1997 | |
| Método | Serie de casos |
| Participantes | Estudio de siete años en el que se estudiaron 33 casos con diagnóstico prenatal de malformación adenomatoidea quística congénita |
| Intervenciones | La derivación toracoamniótica sólo se realizó en nueve casos de macro quistes complicados con hidrops |
| Resultado perinatal | Cuatro fetos sobrevivieron, de los cuales el tamaño de la lesión disminuyó después del tratamiento fetal y se resolvió el hidrops. Cinco fetos fallecieron; todos presentaron hipoplasia pulmonar en el examen postmortem |
| Notas | Cuatro casos se diagnosticaron postnatalmente como secuestro bronco pulmonar |
| Becmeur 1998 | |
| Método | Serie de casos |
| Participantes | Diez fetos con diagnóstico de secuestro bronco pulmonar |
| Intervenciones | En un feto se colocó derivación toracoamniótica y en otro se realizaron toracocentesis seriadas. Al nacer se les realizó lobectomía |
| Resultado perinatal | Ambos sobrevivieron |
| Notas | Se observó regresión espontánea en cinco pacientes |
| Adzick 1998 | |
| Método | Serie de casos (estudio retrospectivo de 12 años) |
| Participantes | Ciento setenta y cinco casos de lesiones fetales; 134 fetos presentaban malformación adenomatoidea quística congénita; 41 pacientes secuestro bronco pulmonar y fueron diagnosticados entre la semana 18 y 36 |
| Intervenciones | Se colocaron siete derivaciones toracoamnióticas |
| Resultado perinatal | Seis fetos sobrevivieron |
| Notas | En esta serie hubo una mortalidad del 100% en fetos con hidrops |

En los trabajos sobre series de casos se reportó un feto al que se le trató con una de las técnicas analizadas. Todos los estudios tienen nivel de evidencia 4.

RESULTADOS

Se incluyeron 22 artículos publicados que describen 388 casos de anomalías torácicas no cardíacas diagnosticadas en etapa prenatal, como malformación

adenomatoidea quística congénita, secuestro bronco pulmonar e hidrotórax.

Se realizó tratamiento intrauterino en 72 casos de malformación adenomatoidea quística congénita, seis de SBP y 24 de HT (cuadro 2).

Malformación adenomatoidea quística congénita

De los 388 fetos identificados, 308 tuvieron diagnóstico de malformación adenomatoidea quística congénita

Cuadro 2. Fetos con anomalías torácicas no cardíacas con manejo conservador vs tratamiento intrauterino

| | Casos con tratamiento | Interrupción | Manejo conservador | Total |
|---------------------------|--------------------------|--------------|-----------------------|------------|
| MAQC | 72 | 34 | 202 | 308 |
| Hidrotórax | 24 | 0 | 1 | 25 |
| Secuestro bronco pulmonar | 6 | 2 | 47 | 55 |
| Total | 102 | 36 | 250 | 388 |

MAQC: malformación adenomatoidea quística crónica.

Cuadro 3. Resultado perinatal en los fetos con malformación adenomatoidea quística crónica (MAQC) complicada con hidrops

| Resultado perinatal | Manejo conservador | Toracocentesis | DTA | Toracotomía | Total |
|------------------------|-----------------------|----------------|-----|-------------|-------|
| Supervivencia | 0 | 2 | 9 | 15 | 26 |
| Resultado adverso | 32 | 0 | 9 | 11 | 52 |

(79.5%), y en 34 casos se interrumpió el embarazo en etapas tempranas a petición de los padres.

De los 274 casos en los que se continuó el embarazo, en 202 se optó por un manejo conservador y en 72 se realizó tratamiento invasor (de ellos 46 tenían hidrops).

De los fetos con manejo conservador sobrevivieron 115 (56.9%), de los cuales a 91 (79%) se les hizo resección de la lesión posterior al nacimiento; en los 24 fetos restantes (21%) la lesión remitió espontáneamente y no requirieron intervención postnatal.

Treinta y dos fetos complicados con hidrops fueron manejados conservadoramente y ninguno sobrevivió.

El tratamiento elegido para los pacientes con complicaciones de hidrops fetal fue: derivación toracoamniótica (DTA) en 18 casos con supervivencia del 50% (nueve casos); dos con toracocentesis y ambos sobrevivieron, y a 26 fetos se les realizó toracotomía con supervivencia del 57.6% (15 casos). Veintiséis fetos que recibieron tratamiento intrauterino no presentaban hidrops: a 14 se les colocó derivación toracoamniótica con supervivencia del 50% (siete casos); ocho fueron tratados con toracocentesis con supervivencia del 50% (4 casos), y a cuatro se les realizó toracotomía y ninguno sobrevivió.

Es importante aclarar que la cirugía fetal abierta no forma parte de los tratamientos analizados en la presente revisión. Sin embargo, consideramos necesario tomar en cuenta los datos relevantes en estos pacientes para que en el análisis final se conozca qué sucedió con el total de los pacientes.

De los 78 fetos con hidrops sobrevivieron 26 (33.3%), y el mayor índice de mortalidad se vio en los pacientes sin tratamiento (100% frente a 56.5%) (cuadro 3).

Treinta y dos fetos presentaron desviación mediastinal y la supervivencia fue del 43.7% (14 casos).

Es importante para el resultado perinatal las semanas de gestación en las que se inicia el tratamiento. Esta información pudo obtenerse solamente en 51.3% de los estudios que se realizaron antes de la semana 32 con supervivencia del 62.1%.

Complicaciones post-procedimiento

De los 72 fetos con malformación adenomatoidea quística congénita tratados in útero: cuatro presentaron amenaza de parto pretérmino (5.5%); seis rotura prematura de membranas (8.3%), y no se reportaron casos de infección: de estos 10 pacientes sobrevivió el 60%. En tres casos se dislocó el catéter; en uno el feto tuvo oligohidramnios después del procedimiento: de estos, dos se manejaron inicialmente con derivación toracoamniótica, pero debido a la dislocación del catéter el tratamiento se continuó con toracocentesis seriadas; en un caso sobrevino anemia fetal posterior al procedimiento y requirió transfusión intrauterina.

Supervivencia según la técnica empleada

De los 308 casos de malformación adenomatoidea quística congénita se interrumpieron 34 embarazos, 202 se manejaron conservadoramente, 32 con derivación

toracoamniótica, 30 con cirugía fetal abierta y 10 con toracocentesis (cuadro 4). La supervivencia global fue del 56.5% (155 casos).

Secuestro broncopulmonar

De los 388 fetos identificados, 55 tuvieron diagnóstico de secuestro bronco pulmonar (14.2%). De estos 55 pacientes: dos embarazos se interrumpieron a petición de los padres; en 47 se optó por el manejo conservador (sólo murió un feto con hidrops) de los cuales 28 tenían lesiones que eran extralobares (59.5%) y tuvieron remisión espontánea sin prueba de ellas al nacimiento. En los seis casos restantes se inició un tratamiento intrauterino (tres con toracocentesis y tres con derivación toracoamniótica): todos los pacientes con tratamiento invasor sobrevivieron. En ningún caso se reportaron complicaciones posprocedimiento.

Factores pronósticos

Cinco fetos resultaron con hidrops, a dos se les aplicó derivación toracoamniótica y dos fueron tratados con toracocentesis: todos sobrevivieron.

El feto con hidrops y manejo conservador no sobrevivió.

Los fetos tenían menos de 32 semanas al momento del tratamiento. La mayor parte de los artículos no reporta si se realizó estudio histológico a la lesión.

En siete casos con diagnóstico inicial de secuestro bronco pulmonar, el final por histopatología fue malformación adenomatoidea quística congénita.

Supervivencia según la técnica empleada

En los estudios, las decisiones tomadas por los autores generaron una supervivencia del 98.1% (52 casos).

En los pacientes con tratamiento se obtuvo supervivencia del 100%, al igual que en los casos sin hidrops tratados con manejo conservador (cuadro 5).

Hidrotórax

Veinticinco fetos tuvieron diagnóstico de hidrotórax (6.4%), de los cuales 21 eran bilaterales y 4 unilaterales.

En los casos de hidrotórax fetal bilateral el tratamiento intrauterino se realizó en ambos hemitórax, lo que representó mayor riesgo por las complicaciones potenciales inherentes al procedimiento.

Sólo un caso con polihidramnios se manejó conservadoramente y no sobrevivió.

Factores pronósticos

Once fetos con polihidramnios se trataron con intervención intrauterina, a 10 de ellos se les colocó derivación toracoamniótica y a uno se le realizó toracocentesis: todos sobrevivieron.

Cuadro 4. Resultado perinatal en fetos con malformación adenomatoidea quística congénita según la técnica empleada

| | <i>Interrupción</i> | <i>Manejo conservador</i> | <i>Toracocentesis</i> | <i>DTA</i> | <i>Torocotomía</i> | <i>Total</i> |
|-------------------|---------------------|---------------------------|-----------------------|------------|--------------------|--------------|
| Supervivencia | 34 | 202 | 10 | 32 | 30 | 308 |
| Resultado adverso | | 115 | 6 | 18 | 16 | 155 |
| ¿? | | 87 | 4 | 12 | 13 | 116 |
| | | | | 2 | 1 | 3 |

DTA: derivación toracoamniótica.

Cuadro 5. Resultado perinatal en fetos con secuestro bronco pulmonar según la técnica empleada

| | <i>Interrupción</i> | <i>Manejo conservador</i> | <i>Toracocentesis</i> | <i>DTA</i> | <i>Total</i> |
|-------------------|---------------------|---------------------------|-----------------------|------------|--------------|
| Supervivencia | 2 | 47 | 3 | 3 | 55 |
| Resultado adverso | | 46 | 3 | 3 | 52 |
| | | 1 | 0 | 0 | 1 |

DTA: derivación toracoamniótica.

Trece fetos padecían hidrops; en 12 casos se colocó derivación toracoamniótica y a uno se le realizó toracocentesis: de los 13 fetos con hidrops, 9 sobrevivieron (69.23%).

En los fetos tratados antes de la semana 32 la supervivencia fue del 87.5% (14 casos), y en los tratados después de este periodo la supervivencia fue del 75% (6 casos).

Complicaciones posprocedimiento

Durante el procedimiento el catéter se dislocó en seis fetos; a tres se les continuó tratando con toracocentesis: a uno con hidrotórax bilateral se le colocaron dos derivaciones toracoamnióticas y ambos catéteres se dislocaron.

Uno de los casos con derivación toracoamniótica se complicó con sepsis posterior a la colocación del catéter y dos presentaron rotura prematura de membranas: estos tres fetos sobrevivieron.

Supervivencia según la técnica empleada

En tres fetos con desviación mediastinal se logró mejorar su condición después del procedimiento: todos sobrevivieron.

De los cinco fetos con resultados adversos cuatro presentaban hidrops y uno polihidramnios.

En dos casos se realizó toracocentesis (ambos sobrevivieron) y en 22 casos se colocó derivación toracoamniótica con supervivencia del 81.8% (18 casos). La supervivencia global fue del 80% (20 casos) (cuadro 6).

DISCUSIÓN

Gracias al progreso en los estudios de diagnóstico prenatal y al mejor conocimiento de los defectos estructurales fetales, cada vez es mayor el número de anomalías torácicas no cardíacas que se diagnostican en etapas tempranas del embarazo.

En muchos casos estos padecimientos pueden ocasionar la muerte del feto o después del nacimiento.

Consideramos importante analizar los procedimientos realizados a este respecto para poder establecer pautas específicas de tratamiento, que tendrán la finalidad de ofrecer mejores oportunidades de supervivencia.

Los criterios de selección utilizados por los autores para las intervenciones quirúrgicas se fundamentan, en su gran mayoría, en la identificación de factores de riesgo, principalmente hidrops, seguido por desviación mediastinal y polihidramnios.

Los casos complicados con hidrops fetal se consideran idóneos para el tratamiento intrauterino; de los 33 fetos con hidrops y manejo conservador ninguno sobrevivió, y de los 60 fetos con tratamiento intrauterino sobrevivieron 36 (60%).

Un número significativo de fetos puede experimentar remisión espontánea de la lesión; generalmente no requieren tratamiento intrauterino y pueden esperar hasta la valoración postnatal para considerar la necesidad de resección.

En el caso de nuestra revisión, los fetos con diagnóstico de secuestro bronco pulmonar fueron los de mayor porcentaje de remisión espontánea de la lesión (87%); al nacimiento no hubo pruebas de ella y no se requirió tratamiento postnatal.

Si el tamaño de la masa es lo suficientemente grande para producir desviación del mediastino, se considera un pronóstico grave al verse afectado el pulmón contralateral. En este caso es necesario comenzar el tratamiento fetal lo más pronto posible.

En nuestra revisión comprobamos un importante número de fetos con las complicaciones mencionadas. En el análisis de resultados la supervivencia prácticamente fue nula en los pacientes con este tipo de complicaciones y que se manejaron conservadoramente. En los fetos con toracocentesis o derivación toracoamniótica la supervivencia fue del 68%, que se

Cuadro 6. Resultado perinatal en fetos con hidrotórax según la técnica empleada

| | <i>Manejo conservador</i> | <i>Toracoecentesis</i> | <i>DTA</i> | <i>Total</i> |
|-------------------|---------------------------|------------------------|------------|--------------|
| Supervivencia | 1 | 2 | 22 | 25 |
| Resultado adverso | 0 | 2 | 18 | 20 |
| | 1 | 0 | 4 | 5 |

DTA: derivación toracoamniótica.

considera un resultado alentador. Tomando en cuenta el progreso y perfeccionamiento esperado de estas técnicas en el futuro seguramente el porcentaje se incrementará.

En los fetos con tratamiento intrauterino deben tomarse en cuenta las posibles complicaciones, como la rotura de membranas, el parto pretérmino o sepsis, que evidentemente pueden ser un factor condicionante para un pronóstico grave. La mayor parte de los estudios no reportan si tuvieron o no complicaciones, por lo que es imposible evaluar objetivamente el riesgo-beneficio del tratamiento *per se*.

La clasificación del tipo de lesión en los casos de malformación adenomatoidea quística congénita es importante para el pronóstico de estos fetos (clasificaciones de Stocker y de Adzick). Son pocos los estudios que proporcionan información del tipo de lesión cuando se realiza el diagnóstico; por ello no sabemos si este parámetro fue tomado en cuenta para decidir entre uno u otro tratamiento; tampoco podemos analizar el tipo de comportamiento de cada malformación.

Las lesiones resecaadas en etapa postnatal no reportan el resultado del estudio histopatológico, lo que confirmaría la clasificación prenatal.

En los casos en los que se decide iniciar el tratamiento fetal, el tiempo de gestación es de suma importancia no solamente porque de esto depende el desarrollo del tejido pulmonar sano, sino también determina el tiempo necesario para mantener un catéter funcional con una derivación o para saber el número de procedimientos necesarios a realizar en el caso de toracocentesis seriada. Sin embargo, no en todos los artículos se especifica el momento de inicio del tratamiento, por ello aún no ha sido posible establecer el tiempo de gestación idóneo para el comienzo del tratamiento con base en las etapas de desarrollo pulmonar; tampoco puede determinarse con certeza en qué casos es preferible el nacimiento prematuro con tratamiento postnatal.

Es importante tomar en cuenta a las lesiones bilaterales como pronóstico adverso, ya que para los pacientes con tratamiento intrauterino se tiene que realizar en ambos hemotórax, lo que supone mayor riesgo de complicaciones.

De los 25 casos de hidrotórax fetal, 21 eran bilaterales (84%). En estos, los autores optaron por diferentes

pautas de tratamiento, como toracocentesis seriadas en ambos hemotórax. No siempre tuvieron éxito debido a la reacumulación de líquido y cuando se colocó derivación toracoamniótica bilateral tuvieron que colocar nuevamente un catéter por dislocación en algunas ocasiones: en dos casos se reportó la rotura de membranas y en uno más sepsis.

Fue imposible evaluar algunas variables, como: raza, estrato socioeconómico, edad de la paciente, número de embarazos, etc., ya que la descripción de los estudios es muy heterogénea. Esto se debe a que tratan únicamente de series de casos.

CONCLUSIONES

Es importante tomar en cuenta los tratamientos aplicados a pacientes con estos padecimientos por la gran fuente de información que ofrecen. La finalidad es tener mejores conocimientos sobre su evolución clínica, los factores implicados en las complicaciones y dificultades que pueden presentarse a partir del procedimiento. Esto establecerá nuevas líneas de tratamiento.

Con los progresos en el conocimiento de estas lesiones se puede identificar más fácilmente a los pacientes, ofrecer un mejor pronóstico al ser tratados con derivación toracoamniótica o toracocentesis intrauterina y determinar qué grupo requiere sólo vigilancia ultrasonográfica. Todo esto será de utilidad con base en las posibles complicaciones inherentes al procedimiento.

Con estos resultados podemos deducir que un feto con alguno de estos padecimientos debe ser evaluado de forma individual e integral. Al tomar en cuenta el tiempo de gestación a la que se diagnostica, el tipo de lesión y la presencia o ausencia de hidrops, se podrá decidir entre tratamiento fetal u observación del paciente, ya que un gran número de lesiones remite espontáneamente.

Si se decide la observación del paciente deben realizarse revisiones ultrasonográficas seriadas para vigilar el crecimiento de la lesión, así como la aparición de hidrops o desviación mediastinal, ya que en cualquier momento pudieran requerir tratamiento intrauterino.

Con la información que se tiene hasta el momento no podemos establecer cuál tratamiento es el ideal, por lo que hacen falta más estudios al respecto.

Es evidente que por cuestiones éticas resulta imposible la realización de estudios al azar, y que, por lo tanto, no contamos aún con pruebas suficientes para criterios de selección bien establecidos. Los estudios de series de casos que se siguen llevando a cabo al respecto son de gran utilidad y nos seguirán aportando datos importantes para establecer en el futuro el tratamiento para estos pacientes.

Aunque nuestra revisión no está encaminada a analizar los casos en los que se realizó cirugía fetal abierta, consideramos importante mencionar sus resultados con el fin de que el lector no desconozca qué ocurrió con estos fetos, ya que inicialmente estaban tomados en cuenta en el número de diagnósticos realizados.

Conflictos de interés

Ninguno conocido

Fuentes de financiación

Fuentes externas de financiación: ninguna

Fuentes internas de financiación: propias de los autores

REFERENCIAS

- Bianchi D, Crombleholme TM, Alton ME. Fetology. New York: McGraw Hill, 2000;pp:289-97.
- Cass B, Crombleholme T, Howell L y Coso. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997;32:986-90.
- Adzick N, Harrison M, Crombleholme M, et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998;179:884-9.
- Devine P, Malone F. Anomalías torácicas no cardíacas en clínicas de perinatología 2000;2:883-919.
- Briseño S, Torres M, Lima R, Medina S. Consideraciones del diagnóstico prenatal del secuestro broncopulmonar a las 26 semanas de gestación: informe de un caso. *Ginec Obstet Mex* 2000;68:249-53.
- Obwegeser R, Deutinger J, Bernaschek G. Fetal pulmonary cyst treated by repeated thoracocentesis. *Am J Obstet Gynecol* 1993;169:1622-4.
- Harrison M, Evans M, Adzick S. The unborn patient the art and science of fetal therapy. New York: Saunders, 2001;pp:287-96.
- Romero P. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. *The Lung* 195-205.
- Kuller J, Yankowitz J, Goldberg J, et al. Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformations. *Am J Obstet Gynecol* 1992;167:1038-41.
- Nielson B, Russo P, Laberge J, et al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991;26:975-81.
- Seeds J, Bowes W. Results of treatment of severe fetal hydrothorax with bilateral pleuroamniotic catheters. *Obstet Gynecol* 1986;68:577-81.
- Morin L, Crombleholme, D'Alton M. Prenatal diagnosis and management of fetal thoracic lesions. *Semin Perinat* 1994;18:228-53.
- Adzick N, Michael MD, Harrison MD. Management of the fetus with a cystic adenomatoid malformation. *World J Surg* 1993;17:342-9.
- Becker R, Arabin B, Novak A, et al. Successful treatment of primary fetal hidrotorax by long-time drainage from week 23. *Fetal Diagn Ther* 1993;8:331-7.
- Becmeur B, Horta P, Donato L, et al. Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment and outcome. *J Pediatr Surg* 1998;33:492-6.
- Aubard Y, Derouineau I, Aubard V, et al. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:325-33.
- Tagushi T, Suita S, Yamanouchi T, et al. Antenatal diagnosis and surgical congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Fetal Diagn Ther* 1995;10:400-7.
- Castillo R, Devoe L, Hamid A, et al. Nonimmune hydrops fetalis: clinical experience and factors related to a poor outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1986;155:812-6.
- Kuller J, Laifer S, Tagge E, et al. Diminution in size of a fetal intrathoracic mass: caution against aggressive in utero management. *Am J Perinatol* 1992;9:223-4.
- Adzick N, Yoshihiro K. New developments in fetal lung surgery. *Curr Opin Pediatr* 1999;11:193-203.
- Roberts D, Sweeney E, Walkinshaw S. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung coexisting with recombinant chromosome 18. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:65-67.
- Baker GJ. Spontaneous resolution of maternal hydramnios in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Antenatal ultrasound features. Case report. *Br J Obstet Gynecol* 1983;90:1065-8.
- Benacerraf B, Frigoletto F, Wilson M. Successful midtrimester thoracocentesis with analysis of the lymphocyte population in the pleural effusion. *Am J Obstet Gynecol* 1986;155:398-9.
- Hartmann H, Samuels M, Noyes J, et al. A case of congenital chylothorax treated by pleuroperitoneal drainage. *J Perinatol* 1994;14:313-5.
- Dumez B, Mandelbrot L, Dommengues M, et al. Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993;28:36-41.
- Adzick N, Martinez M, Milner R, et al. Intrathoracic alimentary tract duplication cysts treated in utero by thoracoamniotic shunting. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:343-7.
- Schlesinger B, DiPietro M, Statter M. Utility of sonography in the diagnosis of bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1994;29:52-55.
- Roggin B, Breuer Ch, Carr S, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung. *J Pediatr Surg* 2000;35:801-5.
- Nicolaidis K, Thorpe-Beeston J. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome. *Prenat Diagn* 1994;14:677-88.
- Bernaschek G, Deutinger J, Hansmann M, et al. *Prenat Diagn* 1994;14:821-33.
- Adzick N, Saltzman D, Benacerraf B. Fetal cystic adenomatoid

- malformation of the lung: apparent improvement in utero. *Obstet Gynecol* 1998;71:1000-2.
32. Adzick N, Harrison M. Management of the fetus with a cystic adenomatoid malformation. *World J Surg* 1993;17:342-9.
 33. Brown B, Lewis D, Brouillette R, Hilman B, et al. Successful prenatal management of hidrops, caused by congenital cystic adenomatoid malformation, using serial aspirations. *J Pediatr Surg* 1995;30:1098-9.
 34. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD, et al. Successful fetal therapy for associated with cystic adenomatoid malformation associated with second trimester hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 1987;157:294-5.
 35. Adzick N, Milner R. Perinatal management of fetal malformations amenable to surgical correction. *Current Opinion in Obstet Gynecol* 1999;11:177-83.
 36. Harrison M, Adzick N, Jennings R, et al. Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990;336:965-7.
 37. Adzick N, Yoshihiro K, Flake W, et al. Open fetal surgery for life-threatening. *Sem Perinatol* 1999;23:448-61.
 38. Dommergues M, Sylvestre L, Mandelbrot G, et al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: when is active fetal therapy indicated? *Obstet Gynecol* 1997;177:953-8.
 39. Blott M, Nicolaides K, et al. Pleuroamniotic shunting for decompression of fetal pleural effusions. *Obstet Gynecol* 1988;71:798-800.
 40. Rodeck CH, Fisk N, Fraser D, et al. Long-term in utero drainage of fetal hydrothorax. *N Engl J Med* 1988;319:1135-8.
 41. Revillon B, Plattner V, Dommergues M, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993;28:1009-11.
 42. Ronderos-Dumit D, Nicolini U, Vaughan J, et al. Uterine-peritoneal amniotic fluid leakage: an unusual complication of intrauterine shunting. *Obstet Gynecol* 1991;78:913-15.
 43. Millar B, Corteville M, Langer J. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg* 1996;31:805-8.
 44. Nicolaides K, Blott M. Chronic drainage of fetal pulmonary cyst. *Lancet* 1987:618.
 45. Jennings R, Adzick S, Harrison M. New techniques in fetal surgery. *J Pediatr Surg* 1992;27:1329-33.
 46. Bunduki V, Ruano R, Marques da Silva, Miguelez J, et al. Prognosis factor associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pregnan Diagn* 2000;20:459-64.

Diagnóstico durante el parto

La palpación y la auscultación proporcionan los mismos datos que durante el embarazo.

Al *tacto*, durante el periodo de dilatación, se percibe una bolsa de las aguas cilíndrica, muy prominente, que importa mucho conservar.

Después de la ruptura de la bolsa de las aguas y con dilatación completa, el tacto revela los principales caracteres de la presentación.

Se nota una superficie blanda, irregular, sin suturas y sin fontanelas. Una exploración atenta percibe un surco: el surco interglúteo. En uno de los extremos de este surco se encuentra el cóccix, eminencia ósea móvil, delante de la cual se encuentra el orificio anal.

En la otra extremidad se hallan los órganos genitales, y en la modalidad *completa* los pies, que permiten un diagnóstico fácil.

Reproducido de: Fabre. Manual de obstetricia. Barcelona: Salvat Editores, 1941; pp:215-218.