



Quilotórax fetal: ¿es benéfico su tratamiento prenatal?

Ignacio Zapardiel Gutiérrez,* Javier Valero de Bernabé,* Jesús de la Fuente Valero,* Ricardo Pérez Pacheco**

RESUMEN

Se presenta un caso de quilotórax fetal tratado intrauterinamente, cuyo desenlace fue mortal. Se reseñan el diagnóstico, el tratamiento y la evolución. Se describen las características del trastorno y se discuten las opciones de tratamiento.

Palabras clave: quilotórax fetal, hidrops, tratamiento prenatal.

ABSTRACT

We report a case of fetal chylothorax handled with intrauterine treatment, which finally died. Diagnosis, treatment and evolution are reviewed. Characteristics of the disease are described and treatment options are discussed.

Key words: Fetal chylothorax, hydrops, prenatal treatment.

RÉSUMÉ

On présente un cas de chylothorax fœtal traité de forme intra-utérine, dont le final a été mortel. On renseigne le diagnostic, le traitement et l'évolution. On décrit les caractéristiques du trouble et les options de traitement sont discutées.

Mots-clés: chylothorax fœtal, hydrops, traitement prénatal.

RESUMO

Apresenta-se um caso de quilotórax fetal tratado intrauterinamente cujo final foi mortal. Resenham-se o diagnóstico, o tratamento e a evolução. Descrevem-se as características do transtorno e se discutem as opções de tratamento.

Palavras chave: quilotórax fetal, hidrops, tratamento pré-natal.

El derrame pleural neonatal es poco frecuente y puede ser congénito (30%) o adquirido (70%), aunque en la mayor parte de los casos se manifiesta en forma de hemotórax yatrógeno posnatal.

Del grupo de causas congénitas, 65% corresponde a quilotórax fetal debido a la acumulación de linfa en el espacio pleural.¹ Su incidencia es de uno en 12 mil o 15 mil nacimientos.² Su origen es variado e incluye anomalías en el sistema linfático torácico (causa primaria más frecuente), lesiones por traumatismo en el conducto torácico o alteraciones cardiovasculares (causas secundarias más frecuentes). Además, pueden formar parte de síndromes cromosómicos (Down, Noonan, Turner, etc.) o relacionarse con procesos infecciosos.

El diagnóstico prenatal se realiza mediante el análisis bioquímico de un derrame pleural fetal observado mediante ultrasonografía.

El análisis ecográfico muestra un área econegativa en el espacio pleural que comprime el parénquima pulmonar y puede desplazar el mediastino al lado contrario. En caso de bilateralidad se observa la ima-

* Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Santa Cristina. Madrid, España.

** Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. Ignacio Zapardiel Gutiérrez. Calle Maestro Vives núm. 2. Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Santa Cristina. 28009, Madrid, España.
Tel.: 00 34 667020440. E-mail: ignaciozapardiel@hotmail.com
Recibido: mayo, 2007. Aceptado: julio, 2007.

Este artículo debe citarse como: Zapardiel GI, Valero de Bernabé J, De la Fuente VJ, Pérez PR. Quilotórax fetal: ¿es benéfico su tratamiento prenatal?. Ginecol Obstet Mex 2007;75(9):556-60.

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



Figura 1. "Cara de buda" por edema de partes blandas.

gen característica de "alas de murciélago". Cuando el cuadro avanza suele haber ascitis, derrame pericárdico y edema de partes blandas que, cuando afecta al rostro, se observa como "cara de buda" (figura 1). La manifestación final es un cuadro de hidrops fetal.

Su característica bioquímica es una celularidad mayor a 1,000/mL, con más de 70% de linfocitos y proteínas arriba de 20 g/L en una muestra estéril (cultivo negativo).

Una vez diagnosticado, debe tratarse con seguimiento periódico del crecimiento fetal y de los hallazgos encontrados, mediante despistaje ecográfico de las anomalías relacionadas. Se deben realizar cariotipo fetal y estudio serológico completo para toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes y parvovirus, además de descartar síndrome de iso-inmunización Rh (causa frecuente de hidrops fetal inmune).²

Existen tres complicaciones del quilotórax que condicionan su mortalidad: la hipoplasia pulmonar, el hidrops y el parto pretérmino. Se han probado distintos tratamientos prenatales, como: modificación de la dieta materna, toracocentesis fetales evacuadoras periódicas, colocación de drenajes toracoamnióticos,³⁻⁵ inyecciones intrapleurales de sangre materna,⁶ pleurodesis con OK-432,^{2,7} tratamiento extrauterino intraparto⁸ y cirugía fetal abierta.⁴

La elección de tratamiento conservador o intervención intrauterina dependerá del grado de la lesión, de la presencia o ausencia de complicaciones durante el embarazo y del tiempo de embarazo en el momento del diagnóstico.⁴



Figura 2. Derrame pleural.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 24 años de edad, primigrávida, sin antecedentes personales ni familiares de interés, grupo sanguíneo B, Rh positivo. Su embarazo fue controlado y normal. Su estudio serológico completo fue negativo y la ecografía de las semanas 12 y 20 fueron absolutamente normales.

En la semana 26 de embarazo se observó, mediante la ecografía de tercer trimestre, un derrame pleural izquierdo (figura 2) que colapsaba el parénquima pulmonar y desplazaba el mediastino al lado opuesto. A la altura del hombro y el brazo izquierdos se observó una imagen hipoecogénica y tabicada compatible con linfedema. El estudio Doppler fetal mostró normalidad.

Se realizó toracocentesis en el lado afectado, se observó la reexpansión del parénquima pulmonar (figura 3) y se obtuvieron 90 mL de líquido, cuyo análisis



Figura 3. A la izquierda, corte torácico previo a la toracocentesis. A la derecha, mismo corte durante la toracocentesis; se observa la reexpansión pulmonar.

confirmó la existencia de quilotórax fetal (celularidad de 1,300/mL, 77% de linfocitos, proteínas en 22 g/L y cultivo negativo). Además, se realizó un estudio genético que dio un resultado de 46 XX normal. Se repitieron las pruebas serológicas maternas, que incluyeron detección de parvovirus, y que resultaron negativas.



Figura 4. Ascitis fetal.



Figura 5. Radiografía torácica neonatal.

Tras cinco semanas de seguimiento se decidió el ingreso de la paciente a la unidad de alto riesgo, debido a que se observó la recidiva del quilotórax fetal unilateral además de la aparición de ascitis fetal (figura 4) y aumento del tamaño de la imagen en el hombro, compatible con linfangioma quístico. Además, el feto mostraba valores límite en el estudio con Doppler. Las biometrías eran normales, aunque se observó polihipdramnios (ILA: 28) y placentomegalia.

El estado fetal fue normal al ingreso, pero se volvió sospechoso tres días más tarde, por lo que se optó por inducir farmacológicamente la maduración pulmonar fetal y realizar una cesárea electiva, la cual fue llevada a cabo en la semana 36 de embarazo, después de una toracocentesis intrauterina con la que se extrajeron 110 mL de material quiloso.

La cesárea no tuvo complicaciones. Se obtuvo un feto vivo femenino con Apgar 1-3 al que se le tuvo que aplicar reanimación de tipo IV y administrar surfactante. La recién nacida ingresó a la unidad de cuidados intensivos de neonatología con diagnóstico de hidrops. Durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos y pese a la colocación de drenajes pulmonares continuos, se observó radiológicamente un pulmón blanco colapsado, con derrame pleural bilateral (figura 5). En pocas horas se produjo anuria, coagulopatía, hipotensión e hipoxemia, que llevaron a la inestabilidad hemodinámica y al fallecimiento de la paciente a las 29 h de su nacimiento, por insuficiencia multisistémica. El análisis anatomopatológico del cuerpo confirmó los datos clínicos y ecográficos.

DISCUSIÓN

La exactitud del diagnóstico determina el tratamiento del quilotórax fetal. Aunque no hay consenso al respecto, es lógico que ante la aparición de un derrame pleural fetal se realice un estudio completo que incluya ecografía morfológica obstétrica minuciosa para descartar otras anomalías estructurales. Además, debe hacerse un estudio del cariotipo fetal, pues la relación de este padecimiento con algunas cromosopatías se estima entre 5 y 6%. También es necesario el estudio de la sangre materna, para descartar incompatibilidades del factor Rh y la serología positiva para agentes infecciosos perinatales.

En caso de encontrar una causa concreta del derrame, se debe tratar específicamente, como ocurriría en casos de isoinmunización Rh, infecciones o ciertas malformaciones pulmonares.⁹ En otra situación conviene seguir un esquema general de manejo, como el propuesto por Hagay, Klam¹⁰ o Dendale y colaboradores.

Tras una primera etapa puramente diagnóstica, conviene realizar controles ecográficos cada dos semanas. En caso de empeoramiento del cuadro, debe efectuarse punción pleural para hacer el estudio bacteriológico, citológico y bioquímico del líquido y valorar la expansión pulmonar postpunción, para tener en cuenta estos datos en una posible intervención terapéutica intrauterina.

Las opciones incluyen, en primer lugar, la abstención terapéutica. Algunos estudios mencionan una evolución favorable de estos fetos, siempre que no haya signos de gravedad, especialmente hidrops. En segundo lugar está la toracocentesis evacuadora, que permite valorar las características del derrame pleural así como la reexpansión pulmonar. En caso de reacumulación de líquido pueden ser necesarias las toracocentesis repetidas, aunque aumentan los riesgos de infección, lesiones al feto, sangrados y parto pretérmino. Hay autores que están a favor de la punción evacuadora previa al parto, ya que facilita la reanimación posterior. Esta práctica depende del grado de hipoplasia pulmonar y del tratamiento extrauterino intraparto. Debe vaciarse el espacio pleural de líquido luego de la expulsión (técnica EXIT: *Ex-utero Intrapartum Treatment*).⁸ Como tercera opción están los drenajes pleuroamnióticos. Muchos trabajos realizados al respecto mencionan una mejoría del hidrops, del derrame torácico, de la compresión pulmonar y probablemente de la función respiratoria posnatal, pero su uso se discute debido a las potenciales complicaciones como el sangrado, las lesiones fetales, la migración u obstrucción del catéter, la rotura de membranas y el parto prematuro. Pese a todo ello, la tasa de supervivencia en estos casos asciende a 68%, en comparación con aquellos en los que se sigue un tratamiento expectante.³⁻⁵ Además de estos tratamientos principales, se han ensayado otros basados en cambios en la dieta materna, alimentación baja en grasas y alta en triglicéridos de cadena media, lo cual podría ayudar a retardar la toracocentesis en fetos con quilotórax subsidiarios de intervención prenatal. Otros

tratamientos pretenden esclerosar la cavidad pleural al impedir su llenado mediante la administración de sustancias inmunoterapéuticas como el OK-432,^{2,7} o incluso la inyección de sangre materna.⁶ Estas prácticas han dado resultados alentadores. Por último, está la opción de la cirugía fetal abierta, para intentar corregir malformaciones en la circulación linfática o pulmonar detectadas antenatalmente. Este es un ámbito en desarrollo y que aún no ofrece ventajas respecto del resto de opciones.⁴

El criterio de selección de los distintos autores para realizar tratamientos intrauterinos depende, sobre todo, de la aparición de signos ecográficos que sugieran gravedad, los cuales son principalmente tres: hidrops fetal, desviación mediastínica y polihidramnios;⁴ aunque también se debe considerar la sospecha de hipoplasia pulmonar, según el grado de reexpansión pulmonar conseguido tras la punción pleural. Entre estos signos, el de mayor valor es el hidrops, Gallardo Gaona y colaboradores⁴ mencionan que entre los casos con esta complicación fallece el 100% de los tratados conservadoramente, mientras que los tratados intrauterinamente tienen supervivencia de 40%.

Algunos autores¹⁰ recomiendan la abstención terapéutica en los casos sin signos de gravedad, con tendencia a la remisión o de aparición tardía, y aconsejan la toracocentesis evacuadora o la derivación toracoamniótica en casos graves, con empeoramiento progresivo o de aparición precoz. Esto, aunque aún no se ha establecido el tiempo de embarazo idóneo para el comienzo del tratamiento, con base en las etapas del desarrollo pulmonar, ni tampoco puede determinarse con certeza en qué casos es preferible el nacimiento prematuro con tratamiento posnatal.⁴

En el caso que se reporta, se detectó el derrame pleural en el tercer trimestre y, debido a los signos de gravedad, como la desviación mediastínica, se decidió la intervención diagnóstico-terapéutica que confirmó el quilotórax y evidenció la ausencia de hipoplasia pulmonar. No se detectaron anomalías estructurales, procesos infecciosos, alteraciones cromosómicas ni isoinmunización Rh. Debido al empeoramiento progresivo del cuadro y a la instauración de un hidrops fetal, polihidramnios y mayor desviación mediastínica, se decidió la extracción del feto, haciendo un último esfuerzo mediante toracocentesis evacuadora previa. Por desgracia esto no fue efectivo ni benéfico y el feto hidrópico falleció pese al tratamiento prenatal.⁴

CONCLUSIÓN

Todavía no se puede establecer el tratamiento ideal del quilotórax fetal. Quizás el tratamiento intrauterino prenatal sea benéfico en determinados casos, por lo que es necesaria la evaluación integral de cada caso y la consideración de la edad gestacional, la presencia de lesiones graves y la evolución de las mismas para poder elegir el tratamiento óptimo.

REFERENCIAS

1. Rocha G, Fernandes P, Rocha P, Quintas C, Martins T, Proenca E. Pleural effusions in the neonate. *Acta Paediatr* 2006;95(7):791-8.
2. Chen M, Shih JC, Wang BT, Chen CP, Yu CL. Fetal OK-432 pleurodesis: complete or incomplete? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:789-96.
3. Picone O, Benachi A, Mandelbrot L, Ruano R, Dumez Y, Dommergues M. Emergency thoraco amniotic shunting in cases with compressive pleural effusion with hydrops: a retrospective study of 60 cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2006;35(1):652-7.
4. Gallardo Gaona JM, Guzmán Huerta ME, Acevedo Gallegos S, Velázquez Torres B, Zapien Ovando AL. Thoracoamniotic shunts and thoracocentesis in fetal therapy. *Ginecol Obstet Mex* 2005;73(11):579-90.
5. Picone O, Benachi A, Mandelbrot L, Ruano R, Dumez Y, Dommergues M. Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 2004;191(6):2047-50.
6. Parra J, Amenedo M, Muniz-Díaz E, Ormo F, et al. A new successful therapy for fetal chylothorax by intrapleural injection of maternal blood. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:290-4.
7. Chen M, Chen CP, Shih JC, Chou HC, et al. Antenatal treatment of chylothorax and cystic hygroma with OK-432 in hydrops fetalis. *Fetal Diagn Ther* 2005; 20(4): 309-15.
8. Gershanik JJ, Lacassie Y, Sargent W, Thelin O, Florez L, Dildy GA. Third EXIT procedure: a case report. *J La State Med Soc* 2003;155(1):46-50.
9. Dempsey EM, Sant'Anna GM, Williams RL, Brouillette RT. Congenital pulmonary lymphangiectasia presenting as non-immune fetal hydrops and severe respiratory distress at birth: not uniformly fatal. *Pediatric Pulmonology* 2005;40:270-4.
10. Klam S, Bigras JL, Hudon L. Predicting outcome in primary fetal hydrothorax. *Fetal Diagn Ther* 2005;20(5):366-70.

MADURACIÓN DEL ÓVULO

Comprende los fenómenos siguientes, que se suceden con intervalos difíciles de precisar:

- 1) En el punto en que el espermatozoide llega al óvulo, el protoplasma se eleva formando un pequeño co1) La vesícula germinativa alcanza la periferia del protoplasma.
- 2) Da lugar a la formación de dos husos nucleares, cada uno de los cuales encierra la mitad de los cromosomas constituidos por la cromatina de la vesícula germinativa.
- 3) Uno de estos husos sale del huevo rodeado de un poco de vitelo, llevándose, naturalmente, la mitad de los cromosomas; es el *primer globo polar*.
- 4) El otro huso, que representa la mitad de la vesícula germinativa, forma dos nuevos husos, de los cuales uno a su vez sale del óvulo con la mitad de los cromosomas restantes: es el *segundo glóbulo polar*. La vesícula germinativa, por la eliminación sucesiva de los dos glóbulos polares, se ha desprendido de las tres cuartas partes de la cromatina (primero de la mitad y luego de la mitad de la mitad), y como cuando se formó el primer glóbulo polar los cromosomas de habían duplicado, como acontece en toda división cariocinética, el núcleo de un huevo maduro contiene, en suma, la mitad de los cromosomas que contiene una célula ordinaria; es, pues, un *seminúcleo*, el *pronúcleo hembra*.

Reproducido de: Fabre. Manual de obstetricia. Barcelona: Salvat Editores, 1941;p:10.