

Comunicación breve

Masas quísticas expansivas en tórax y abdomen en un feto. Tratamiento mininvasivo posnatal

Dres. Fernando Heinen*, Gastón Elmo*, Marcela Bailez*, Pablo Vallone*, Ricardo Illia*, Claudio Solana*, Daniel Stoisa* y Silvina De Luca*

RESUMEN

Las masas expansivas en el tórax fetal pueden producir insuficiencia cardíaca y muerte. Si el feto sobrevive, pueden causar insuficiencia respiratoria neonatal por hipoplasia pulmonar. Presentamos el caso de un feto con dos duplicaciones intestinales quísticas detectadas en la 26ª semana de gestación. Una de ellas, de 6 x 6 cm, se ubicaba en el hemitórax derecho, desplazando los pulmones y el mediastino. La otra masa quística, de 4 x 4 cm, era subhepática e independiente de la anterior. Con RNM se descartaron otras anomalías. No presentó hidropesía fetal y se planificó el manejo perinatal multidisciplinario al término para resolver la probable incapacidad ventilatoria. Inmediatamente después del nacimiento se drenó la masa torácica con guía ecográfica, permitiendo la expansión pulmonar y a las 48 horas se la resecó por videotoracoscopia. Al 18º día de vida se extirpó por una minilaparotomía video-asistida, una duplicación yeyunal que medía 8 x 8 cm. Fue dado de alta al 24º día. El diagnóstico prenatal y el manejo perinatal inmediato evitaron la hipoxia neonatal.

Palabras clave: diagnóstico prenatal, duplicación intestinal, hipoplasia pulmonar.

SUMMARY

Fetal thoracic masses may cause hydrops and intrauterine death or pulmonary hypoplasia and neonatal ventilatory failure. We present a male fetus with two cystic masses which were detected at the 26^o week of gestation. The huge unilocular right thoracic cystic mass measured 6 x 6 cm and caused a severe displacement of both lungs and the mediastinum. The abdominal cystic mass in the right flank was 4 x 4 cm. in size and had no communication with the former. Other associated anomalies were ruled out through a fetal MRI. Weekly sonographic follow-up until term did not show hydrops fetalis. Therefore a multidisciplinary perinatal reception was arranged at term, with a cesarean section, to immediately solve the expected neonatal hypoxia. The thoracic cyst was decompressed under US guidance with a 10 French trocar, and 200cc of fluid were evacuated before both lungs could expand. After 48 hours of ventilatory support, the thoracic intestinal duplication was resected through videotoracotomy using 3 mm instruments. After an uneventful recovery, the abdominal jejunal cystic duplication, which had then expanded up to 8 x 8 cms., was also resected, through a mini-invasive laparoscopically assisted procedure at 18 days of age. The baby was discharged home with full breast feeding at 24 days of age.

Key words: prenatal diagnosis, intestinal duplication, pulmonary hypoplasia.

INTRODUCCIÓN

Las masas que ocupan el tórax fetal pueden desplazar el mediastino y producir insuficiencia cardíaca, hidropesía fetal y muerte intrauterina. También pueden comprimir el pulmón fetal en formación y producir hipoplasia que puede causar insuficiencia respiratoria e hipertensión pulmonar neonatal, a veces irreversible.^{1,2}

Presentamos el manejo perinatal al término, de un feto en el que se detectaron dos grandes masas quísticas en la 26ª semana de gestación. Una de ellas ubicada en el tórax y la otra en el abdomen, que resultaron ser duplicaciones intestinales independientes. Luego del nacimiento, ambas masas quísticas se resecaron en forma mininvasiva.

HISTORIA CLÍNICA

En la 26ª semana de una segunda gesta sin antecedentes patológicos maternos ni familiares, se detectaron ecográficamente en el feto único masculino, dos masas quísticas anecoicas y sin septos. Una de 6 x 6 cm ocupaba todo el hemitórax derecho y el mediastino posterior, desplazando los pulmones y el corazón hacia adelante. La otra masa era abdominal, subhepática, de 4 x 4 cm y no tenía conexión con la masa torácica (*Figuras 1 y 2*). Una resonancia nuclear magnética fetal (RNM) realizada con un resonador 1.5T (Magnetom Symphony, Siemens, Erlangen, Germany) con secuencias de adquisición rápida de imágenes HASTE y Gradiente de eco T1, permitió mejorar el diagnóstico topográfico, medir las áreas pulmonares y descartar

* Servicios de Cirugía
Pediátrica, Obstetricia,
Neonatología y
Diagnóstico por
Imágenes.
Programa de Medicina
Fetal y Perinatal.
Hospital Alemán.
Buenos Aires.

otras anomalías asociadas (Figura 3). Al pulmón derecho le correspondía el 21% y al izquierdo el 79% del área pulmonar total. El diafragma se observaba íntegro y el corazón era normal. El feto tenía un tamaño adecuado a su edad gestacional y no había polihidramnios. Se asumió que la masa torácica podría causar hipoplasia pulmonar y esto fue informado a la familia, que optó por no correr los riesgos de un tratamiento prenatal. En el seguimiento ecográfico semanal hasta el término no hubo cambios en la ecotextura de las masas ni evidencias de compromiso hemodinámico ni hidropesía fetal.

FIGURA 1. Ecografía prenatal en la semana 26ª de gestación. Corte axial del tórax fetal. Raquis (R). Imagen quística expansiva en el hemitórax derecho (Q), pulmón derecho (PD), pulmón izquierdo (PI), Corazón (C)

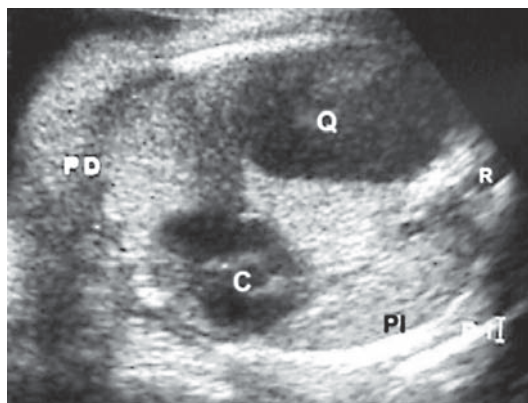
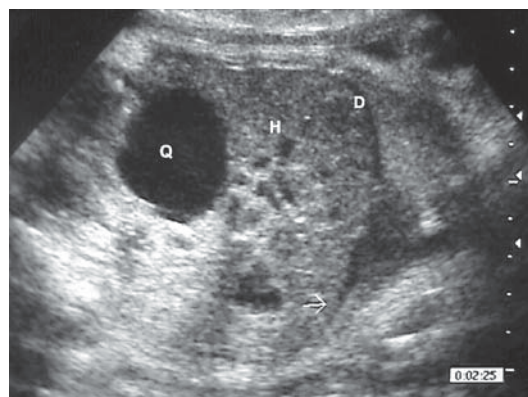


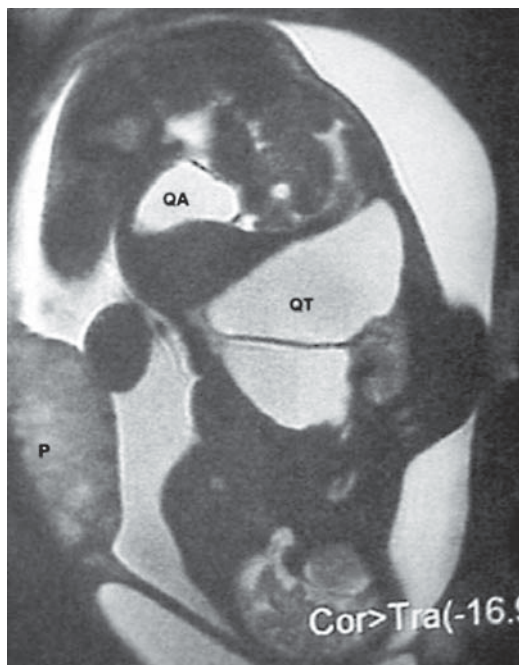
FIGURA 2. Ecografía abdominal. Masa quística subhepática de 4 x 4 cm (Q), sin movimientos peristálticos. Hígado (H), diafragma íntegro (D)



Se planificó la cesárea en la 38ª semana con participación multidisciplinaria coordinada en la sala de partos, con el objetivo de posibilitar el diagnóstico y descompresión torácica inmediatas. El neonato pesó 3.400 g y, tal como se presumía, presentó una grave incapacidad respiratoria. Luego de la rápida intubación endotraqueal, no se lograba una buena saturación de O₂ y el niño presentaba cianosis y bradicardia (Figura 4). Al minuto de nacido y para posibilitar la expansión pulmonar se drenó con guía ecográfica la masa quística torácica, evacuando 200 cm³ de líquido amarillo traslúcido a través de un catéter trócar 10 French. Esto permitió la expansión pulmonar y una buena oxigenación, inmediatamente comprobada por saturometría percutánea y determinación de gases en sangre. Se mantuvo la asistencia respiratoria mecánica (ARM) por 48 horas, con bajos requerimientos y sin complicaciones.

Al segundo día de vida y con el paciente estable, se realizó una TAC con contraste oral e IV. La masa quística torácica se ubicaba entre la aorta y el esófago (Figura 5). La masa

FIGURA 3. RNM (HASTE) en la semana 27ª de gestación. Se observa al feto cabeza abajo en la cavidad amniótica. Masa quística torácica (QT), masa quística abdominal (QA), pulmón derecho (PD), placenta posterior (P)



abdominal ocupaba el epigastrio y el hipocondrio derecho. Ninguna de las formaciones quísticas tenía conexión con el tubo digestivo.

Al tercer día de vida se realizó la exéresis completa de la masa torácica por videotoracoscopia. Con el paciente en decúbito prono de 30°, se colocaron 3 ports de 3 mm. La óptica en el quinto espacio intercostal en línea axilar posterior y 2 ports de trabajo en tercer y séptimo espacios en la línea axilar media. La masa quística que ocupaba todo el hemitórax derecho era semejante a intestino. Se evacuó completamente por punción-aspiración bajo visión toracoscópica y luego pudo ser totalmente reseca, respetando el cayado aórtico por detrás y el esófago y el hilio pulmonar derecho por delante. Se dejó un drenaje pleural por 48 hs y ARM por 5 días. El pulmón derecho se expandió progresivamente. La histología mostró una duplicación intestinal con una pared muscular, submucosa y mucosa de tipo duodenal con células de Panneth. Al octavo día posoperatorio, el niño estaba en excelente estado, respirando aire ambiente y buena tolerancia a la alimentación materna.

A los 18 días de vida se realizó la exéresis con asistencia videolaparoscópica de la masa quística abdominal que, en progresiva expansión, ocupaba ya gran parte del abdo-

men. Se colocaron 3 ports de 3 mm, uno en hipocondrio derecho para la óptica y uno en cada flanco para los instrumentos. La duplicación yeyunal quística de 8 x 8 cm se ubicada en el borde mesentérico, a 10 cm del ángulo de Treitz, era expansiva y tensa. Con visión laparoscópica se evacuaron por punción 270 cm³ de líquido amarillo traslúcido, descomprimiendo completamente la duplicación quística. Una minilaparotomía de 2 cm en el hipocondrio derecho, permitió exteriorizar la masa quística ya vacía que presentaba un mesenterio común con el yeyuno adyacente. Esto obligó a reseca un segmento de 12 cm de yeyuno. Se reestableció la continuidad intestinal con una anastomosis término-terminal. La histología fue similar a la descrita en la duplicación intestinal torácica. Luego de una buena evolución posoperatoria, fue dado de alta a los 24 días de vida.

DISCUSIÓN

Un feto con una masa ocupante y expansiva en el tórax tiene riesgo de hidropesía y muerte intrauterina o, si sobrevive, puede presentar hipoplasia pulmonar e insuficiencia respiratoria posnatal. La hernia diafragmática congénita, la malformación adenomatoidea quística pulmonar (MAQ), el hidrotórax fetal y los tumores mediastinales, son las causas más frecuentes de este "efecto de masa" en el tórax fetal.^{1,2}

Se han planteado distintas terapéuticas prenatales para estas patologías. Se indica punción percutánea para evacuar o drenar

FIGURA 4. Rx de tórax inmediatamente después del parto al término. Opacidad de ambos hemitórax. En la intubación endotraqueal posnatal inmediata no se obtenía expansión pulmonar.

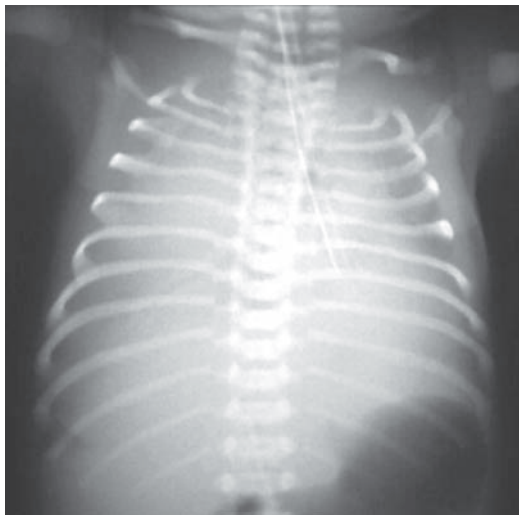
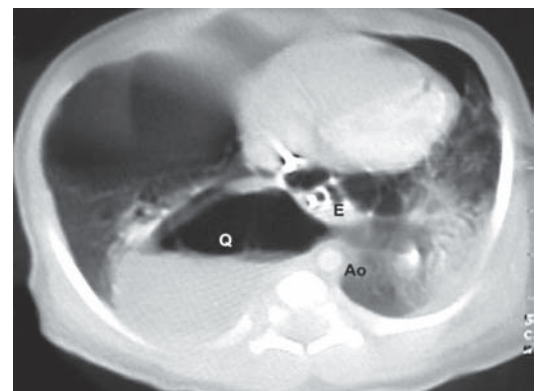


FIGURA 5. TAC de tórax. La masa quística drenada (Q) ocupa el mediastino posterior y se ubica entre la aorta (Ao) y el esófago (E).



un hidrotórax o una MAQ macroquística (tipo 1) si hay riesgo cierto de hidropesía fetal.¹ En pocos casos, se ha realizado una lobectomía pulmonar fetal por cirugía abierta, en fetos hidrópicos con MAQ microquística sólida (tipo 3). Se está experimentado en animales la necrosis por aplicación de radiofrecuencia en el tejido pulmonar, tanto por abordaje fetal abierto como por acceso fetoscópico transuterino.³ En fetos con hernia diafragmática y ascenso del hígado al tórax, se intenta revertir la hipoplasia pulmonar ocluyendo la luz traqueal con un clip traqueal o un balón endotraqueal, colocado por endocirugía uterina.²

En centros especializados, la cirugía fetal se considera experimental y limitada a patologías letales. Para su indicación se balancean los riesgos de muerte fetal, parto prematuro, desprendimiento de membranas o infección de la cavidad amniótica. Es prioritario siempre, preservar la salud materna y su fertilidad futura.¹

No se han establecido definitivamente las indicaciones para operar a un feto inútero. Aún no es posible cuantificar el grado de hipoplasia pulmonar fetal que haría inviable su vida extrauterina. La ecografía y la resonancia nuclear magnética se están utilizando con el propósito de medir el volumen pulmonar y definir la necesidad de cirugía prenatal en aquellos fetos con riesgo de muerte.⁴

En este caso, el feto presentaba un gran quiste unilocular en el tórax que no produjo hidropesía. La RNM permitió descartar una hernia diafragmática al verse la integridad de ambos hemidiafragmas. No parecía un quiste pericárdico y se consideraba improbable que la masa torácica fuera una MAQ macroquística tipo 1 asociada a un secuestro pulmonar extralobar con MAQ tipo 1, ubicado en el abdomen. Se pensó en un quiste neuroentérico torácico, asociado a una duplicación intestinal en abdomen, pero no se observaban los defectos vertebrales característicos del síndrome de la notocorda hendida. Por no ser quistes multiloculares, descartamos también que se tratara de una malformación linfática ("linfangioma"). La masa abdominal no parecía retroperitoneal, ni de origen renal, suprarrenal ni hepatobiliar.¹

Pensamos como diagnóstico más probable en una duplicación duodenal diverticular de ubicación abdominotorácica con pasaje

transdiafragmático cercano al hiato esofágico,^{5,6} asociada con una duplicación quística yeyunal ubicada en el área subhepática.

Finalmente, el paciente tenía dos duplicaciones intestinales quísticas independientes en el tórax y en el abdomen, lo cual es infrecuente. No se observaron movimientos peristálticos en ninguna de las dos masas quísticas, lo que hubiera sido característico.⁷⁻¹¹ Las duplicaciones digestivas pueden ser quísticas, tubulares o diverticulares y ubicarse en cualquier sector del tubo digestivo. Se ha comunicado la coexistencia de varias duplicaciones digestivas diagnosticadas en fetos.¹² También se ha comunicado el error diagnóstico entre una duplicación intestinal abdominotorácica y una hernia diafragmática. En otros casos publicados, coexistían ambas patologías.¹³

En este caso, nos preocupaba la posible hipoplasia pulmonar secundaria al "efecto de masa" en el tórax fetal. En la semana 26^a, hubiera sido necesario la punción y drenaje tóracoamniótico con un catéter en doble cola de chanco, si se hubiera comprobado una hidropesía fetal por compromiso hemodinámica.¹⁴ También se descartó realizar la punción evacuadora de la masa torácica inmediatamente antes de la cesárea planificada al término. Esto hubiera posibilitado quizás la expansión pulmonar inmediata al nacimiento, pero no hubiera evitado la intubación endotraqueal y la ARM posterior.

Se optó por organizar la recepción multidisciplinaria en la sala de partos para resolver rápidamente la incapacidad ventilatoria. Las mediciones de las áreas pulmonares fetales, permitían suponer que el volumen pulmonar sería quizá suficiente para permitir la vida extrauterina. Como se preveía, el neonato no logró expandir sus pulmones, presentaba cianosis y bradicardia aun luego de la intubación endotraqueal inmediata. Antes de 1 minuto pudimos descomprimir con guía ecográfica el hemitórax derecho y posibilitar así la expansión pulmonar. Se evitó entonces la hipoxia prolongada que seguramente hubiera ocurrido y hubiera tenido alta morbilidad, sin una planificación perinatal como la realizada.

Luego de 48 horas de ARM, el neonato presentaba estabilidad respiratoria y hemodinámica. Esto nos sugiere que no tenía un grado de hipoplasia pulmonar incompatible

con la vida extrauterina y que el tratamiento prenatal en las semanas 26° - 29°, no hubiera estado indicado.

La resección de la masa quística torácica se realizó completamente por videotoroscopia sin lesionar estructuras mediastínicas ni la inervación diafragmática. La masa abdominal también se resecó en forma mininvasiva. Se ha descrito el tratamiento endoquirúrgico de una duplicación intestinal ubicada en tórax o en el abdomen, así como el diagnóstico prenatal de duplicaciones digestivas.^{15,16} La duplicación quística abdominal tenía un meso común con el intestino y fue necesario resecar el segmento yeyunal adyacente. Algunas duplicaciones no comparten la irrigación mesentérica y pueden resecarse individualmente.

En otros casos semejantes comunicados en la literatura, el tratamiento quirúrgico posnatal fue convencional, a través de una toracotomía y laparotomía.

En el futuro, en casos similares con compromiso hemodinámico fetal, será necesario intervenir sobre el feto con riesgo de hidropesía. Para esto debemos mejorar la capacidad diagnóstica de las patologías fetales y la valoración cuantitativa de la hipoplasia pulmonar para indicar el tratamiento prenatal en los casos que se consideren inviables librados a su evolución espontánea.⁴

La cirugía infantil tiene un gran campo de acción, tanto en las técnicas quirúrgicas prenatales para los fetos con patologías letales, como en las tácticas perinatales orientadas a resolver situaciones críticas con la mínima morbilidad posible para el niño y su madre. ■

BIBLIOGRAFÍA

- Harrison MR, Golbus MS, Filly RA. The unborn patient. Prenatal diagnosis and Treatment. Philadelphia, WB Saunders Co., 1993.
- Lipshutz GS, Albanese CT, Feldstein VA, Jennings RW, Housley HT, Beech R, Farrell JA, Harrison MR. Prospective analysis of lung to head ratio predicts survival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1997; 32 (1):1634-1636.
- Milner R, Kitano Y, Olutoye O, Flake AW, Adzick NS. Radiofrequency thermal ablation: A potential treatment for hydropic fetuses with a large chest mass. *J Pediatr Surg* 2000; 35(2):386-389.
- Coakley FV, Lopoo JB, Hricak H, Albanese CT, Harrison MR, Filly RA. Normal and hypoplastic fetal lungs: Volumetric assessment with prenatal single shot rapid acquisition with relaxation enhancement MR Imaging. *Radiology* 2000; 216:107-111.
- Markert DJ, Grumbach K, Haney PJ. Thoracoabdominal duplication cyst: prenatal and postnatal imaging. *J Ultrasound Med* 1996; 15(4):333-6.
- May DA, Spottswood SE, Ridick-Young M, Nwomeh BC. Case report: prenatally detected dumbbell-shaped retroperitoneal duplication cyst. *Pediatr Radiol* 2000; 30(10):671-3.
- Richards DS, Langham MR, Anderson CD. The prenatal sonographic appearance of enteric duplication cysts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7(1):17-20.
- Steiner Z, Mogilner J. A rare case of completely isolated duplication cyst of the alimentary tract. *J Pediatr Surg* 1999, 34(8):1284-6.
- Yamataka A, Pringle KC. A case with duodenal duplication cyst: prenatal diagnosis and surgical management. *Fetal Diagn Ther* 1998; 13(1):39-41.
- Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9(3):135-40.
- Richards DS, Langham MR, Anderson CD. The prenatal sonographic appearance of enteric duplication cysts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7(1):17-20.
- Noel L, Becmeur F, Jacques C, Langer B, Marcellin L, Dietemann J, Christmann D. Multiple gastrointestinal tract duplication: a neonatal case report. *J Radiol* 2001; 82 (6 Pt 1):676-8.
- Danzer E, Paek BW, Farmer DL, Poulain FR, Farrell JA, Harrison MR, Albanese CT. Congenital diaphragmatic hernia associated with a gastroesophageal duplication cyst: a case report. *J Pediatr Surg* 2001; 36(4):626-628.
- Martinez Ferro M, Milner R, Voto L, Zapaterio J, Cannizzaro C, Rodríguez S, Bonifacino G, Sánchez JM, Adzick NS. Intrathoracic alimentary tract duplication cysts treated in utero by thoracoamniotic shunting. *Fetal Diagn Ther* 1998; 13(6):343-7.
- Dillon PW, Cilley RE, Krummel TM. Video-assisted thoracoscopic excision of intrathoracic masses in children: report of two cases. *Surg Laparosc Endosc* 1993; 3(5):433-6.
- Schleef J, Schalamon J. The role of laparoscopy in the diagnosis and treatment of intestinal duplication in childhood. A report of two cases. *Surg Endosc* 2000; 14(9):865.