

## Comunicación breve

## Manejo interdisciplinario de un quilotórax congénito complicado con hidropesía fetal

Dres. Diego Elias\*, Horacio Aiello\*\*, Gustavo Izbizky\*\*, Marina Ferreira#, Pablo Lobos##, Carlos Fustiñana#, Eduardo Ruiz## y Lucas Otaño\*\*

### RESUMEN

La evolución natural del quilotórax congénito complicado con hidropesía fetal se asocia con alta mortalidad perinatal. El objetivo de la presente comunicación es describir una potencial alternativa terapéutica intrauterina en el manejo perinatal de esta patología fetal grave. Se describe el caso de un embarazo de 27 semanas con una hidropesía fetal por quilotórax congénito diagnosticado a través del análisis del líquido pleural fetal. Ante la progresión del cuadro se insertó a las 29 semanas de embarazo un catéter de derivación pleuroamniótica con guía ecográfica, con reversión de la hidropesía fetal y del hidrotórax. A las 32 semanas se constató la expulsión del catéter a la cavidad amniótica y, ante la recurrencia del hidrotórax, se finalizó el embarazo. Se realizó una toracocentesis fetal inmediatamente antes de la cesárea. Se extrajo un recién nacido de sexo femenino de 2.160 gramos, se efectuó intubación endotraqueal electiva en sala de partos. Se colocaron tubos de drenaje pleural. El cuadro era compatible con hipoplasia pulmonar, recibió surfactante, asistencia respiratoria mecánica por 3 semanas y alimentación parenteral y luego enteral con leche adecuada por su enfermedad de base. La evolución fue favorable, con alta al mes de vida y control normal al año. El manejo interdisciplinario de una patología fetal y neonatal grave a partir del diagnóstico prenatal, como el hidrotórax fetal primario complicado con hidropesía fetal, permitiría optimizar los resultados perinatales a través de estrategias terapéuticas prenatales, perinatales, y neonatales.

**Palabras clave:** quilotórax; hidrotórax fetal, derivación pleuroamniótica, hidropesía fetal.

### SUMMARY

The natural course of congenital chylothorax associated with hydrops fetalis results in an extremely high perinatal mortality. The aim of this study is to describe a potential intrauterine therapy in the perinatal management of this severe fetal condition. The present report describes a 27-week pregnancy with hydrops fetalis due to congenital chylothorax diagnosed through the analysis of fetal pleural fluid. At 29 weeks of gestational age, a pleuroamniotic shunt under ultrasound guidance was placed, and regression of the hydrothorax and of the hydrothorax was registered. At 32 weeks, displacement of the shunt and recurrence of the hydrothorax was observed. A cesarean section with an intraoperative thoracocentesis was performed. A 2,160 grams female newborn was obtained, who was electively intubated in the delivery room. Bilateral pleural tubes were also placed at once. The

newborn had lung hypoplasia and was treated with surfactant, mechanical assisted ventilation and parenteral nutrition. Thereafter, enteral nutrition with a special milk due to the chylothorax was implemented. The newborn showed a favorable outcome with a normal follow-up at one year of age. The interdisciplinary management of a severe fetal and neonatal condition after prenatal diagnosis, such as primary fetal hydrothorax associated with hydrops fetalis, would allow to optimize the perinatal outcome through appropriate prenatal, perinatal and neonatal therapeutic strategies.

**Key words:** chylothorax, fetal hydrothorax, pleuroamniotic shunt, hydrops fetalis.

### INTRODUCCIÓN

El quilotórax fetal, también denominado hidrotórax fetal primario, es una anomalía rara con una frecuencia estimada entre 1 en 10.000 a 1 en 15.000 embarazos.<sup>1</sup> La historia natural del quilotórax fetal difiere significativamente del quilotórax neonatal. En los casos neonatales la mortalidad es cercana a 15%, mientras que en los casos diagnosticados prenatalmente supera el 50%.<sup>2</sup> Cuando el hidrotórax es progresivo y se complica con hidropesía fetal antes de las 32 semanas de gestación, la mortalidad perinatal es mayor al 75%.<sup>3</sup> Es en este grupo de pacientes en el que actualmente se postula que el tratamiento intrauterino mejoraría la supervivencia perinatal. Se presenta el caso clínico de un hidrotórax fetal primario bilateral complicado con hidropesía en el que se colocó una derivación pleuroamniótica. Se discute su manejo perinatal y neonatal.

### HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 36 años, G3 P2, con un embarazo de 27 semanas, referida a la Unidad de Diagnóstico y Tratamiento Fetal del Hospital Italiano con diagnóstico de hidropesía fetal no inmunológica.

\* Servicio de Diagnóstico por Imágenes.

\*\* Servicio de Obstetricia.

# Servicio de Neonatología.

## Servicio de Cirugía Infantil.

Unidad de Diagnóstico y Tratamiento Fetal. Hospital Italiano de Buenos Aires.

Correspondencia:

Lucas Otaño.

[lucas.otano@hospitalitaliano.org.ar](mailto:lucas.otano@hospitalitaliano.org.ar)

No se registraban antecedentes relevantes. La ecografía mostró un feto con ascitis, edema subcutáneo a predominio cefalotorácico, derrame pleural bilateral (*Fotografía 1*) y polihidramnios. No se detectaron anomalías fetales estructurales, el cariotipo fetal era normal, 46, XX. Los estudios inmunohematológicos e infecciosos en la madre fueron negativos.

Ante la sospecha clínica de hidropesía fetal secundaria a hidrotórax se realizó, previa maduración pulmonar fetal, una cordocentesis para extracción de sangre e inmovilización farmacológica fetal y una toracocentesis bilateral evacuadora diagnóstica. En la toracocentesis se extrajeron 47 ml de líquido de aspecto citrino, constatándose la reexpansión de ambos pulmones. Los análisis en sangre fetal fueron normales y el recuento de células en el líquido pleural reveló más del 90% de linfocitos, lo que permitió realizar el diagnóstico de quilotórax. A las 24 horas se constató reacumulación del derrame pleural, con aumento del edema subcutáneo y del polihidramnios. Con el diagnóstico de hidropesía secundaria a hidrotórax fetal primario en un embarazo de 28-29 semanas y con mal pronóstico perinatal, entre el grupo médico y la pareja se decidió la posibilidad de realizar un tratamiento intrauterino mediante una derivación pleuroamniótica. Antes de la administración de vecuronio y fentanilo por cordocentesis para la inmovilización y analgesia fetal, se colocó un catéter tipo Harrison ("doble cola de chancho") con introductor de calibre 13 en el hemitórax derecho fetal (*Fotografías 2 y 3*). La evolución posterior mostró resolución progresiva del derrame pleural bilateral, de los signos de hidropesía y del polihidramnios. A las 32,5 semanas se constató la recurrencia del hidrotórax, observándose el catéter libre en la cavidad amniótica (*Fotografía 4*). Se decidió finalizar el embarazo teniendo en cuenta la edad gestacional. Se realizó una toracocentesis fetal evacuadora inmediatamente antes de la cesárea electiva para mejorar la recepción neonatal. Se extrajo un recién nacido de sexo femenino de 2.160 gramos, Apgar 7/8. Se realizó intubación endotraqueal electiva en sala de partos y colocación de tubos de drenaje pleural bilateral. Con la sospecha de hipoplasia pulmonar se administró surfactante y se colocó a la niña en ventilación de alta frecuencia los primeros 10 días, seguida de ARM y CPAP hasta el día 25,

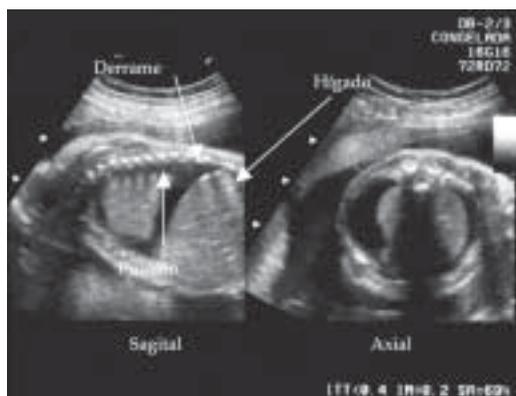
cuando se la extubó. Los drenajes pleurales se retiraron a los 20 días. Se administró nutrición parenteral total como tratamiento electivo del quilotórax desde el 2° día hasta el día 32. Como complicación prenatal presentó una sepsis por *Candida albicans*. A los 22 días comenzó con alimentación enteral por gastroclisis con leche elemental con triglicéridos de cadena mediana. Posteriormente se alternó con leche materna y finalmente se basó el aporte en leche maternizada. Se dio el alta de internación a los 35 días con vitamina D, C, hierro, cisaprida antes de la leche, alimentada con leche maternizada por sonda orogástrica y plan de estimulación de succión. El seguimiento hasta el año mostró una evolución favorable.

## DISCUSIÓN

Las implicancias clínicas del hidrotórax fetal varían desde un hallazgo transitorio, hasta la muerte fetal o perinatal. El hidrotórax puede ser aislado (unilateral o bilateral) o formar parte de una hidropesía fetal generalizada inmunológica o no inmunológica (anomalías cromosómicas, infecciones, cardiopatías, etc.). A su vez, puede ser primario (quilotórax) o secundario a otras anomalías torácicas como la malformación adenomatosa quística pulmonar, el secuestro pulmonar o la hernia diafragmática.<sup>4</sup>

En el presente caso, el hallazgo inicial fue la hidropesía fetal. Sin evidencias de anomalías fetales estructurales y con un cariotipo normal, se sospechó la posibilidad de un hidrotórax fetal primario debido a que: a) es la causa más frecuente de los casos de hidropesía inexplicables,<sup>4</sup> b) el edema subcutáneo

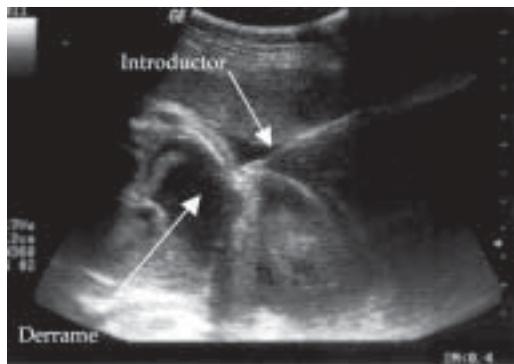
FOTOGRAFÍA 1. Vista sagital y axial del hidrotórax



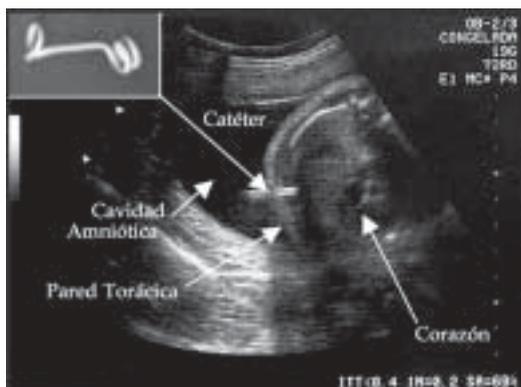
tenía una distribución a predominio de tórax y cabeza y c) el derrame pleural parecía el hallazgo predominante. A los efectos de obtener un diagnóstico se completó la evaluación con una cordocentesis y una toracocentesis bilateral. La toracocentesis permitió realizar el diagnóstico de hidrotórax fetal primario o quilotórax fetal, ya que el recuento de linfocitos mayor del 80% en líquido pleural se considera patognomónico de quilotórax.<sup>5</sup> En algunas ocasiones, la toracocentesis también puede resultar terapéutica. Sin embargo, en más del 75% de los casos se observa una reacumulación rápida del derrame pleural.<sup>3</sup> El hidrotórax fetal primario complicado con hidropesía se asocia con alta mortalidad perinatal debido a hipoplasia pulmonar y prematuridad. En una revisión de 124 casos de hidrotórax fetal<sup>6</sup> se identificaron tres factores de mal pronóstico: parto antes de las 32 semanas, hidropesía y ausencia de

intervención fetal. Los autores calcularon una mortalidad perinatal de 30 a 36% con la presencia de un factor, 77 a 81% con dos y 97% con los tres factores. Por otra parte, sobre una revisión de 204 casos,<sup>3</sup> se identificaron cuatro factores asociados con la evolución del hidrotórax fetal primario: la presencia de hidropesía, la edad gestacional en el momento del parto, la unilateralidad o bilateralidad del derrame y la resolución espontánea. Sin embargo, luego del análisis multivariado, el único factor de pronóstico resultó la presencia de hidropesía, con una mortalidad del 76% en los casos no tratados. Las evidencias sobre los posibles beneficios de una derivación pleuroamniótica para el tratamiento del quilotórax fetal son limitadas.<sup>2</sup> No obstante, existe consenso en que el desarrollo de hidropesía antes de las 32 semanas tiene una mortalidad perinatal tan alta que justificaría intentar revertir el cuadro para avanzar en la edad gestacional y mejorar la condición de recepción neonatal.<sup>3</sup> Además de la derivación pleuroamniótica se han descrito otras estrategias potenciales.<sup>7,8</sup> A pesar del carácter experimental de esta intervención intrauterina, la propuesta terapéutica se fundamentó respetando los principios bioéticos de beneficencia y autonomía para la madre y beneficencia para el feto. El análisis de la situación reveló, por un lado, una alta probabilidad de muerte perinatal, ya sea con la adopción de una conducta expectante o con la finalización del embarazo de un feto hidrópico antes de las 32 semanas. Por otra parte, se evaluó como posible alternativa una intervención intrauterina con bajo riesgo de morbilidad materna y con la potencia-

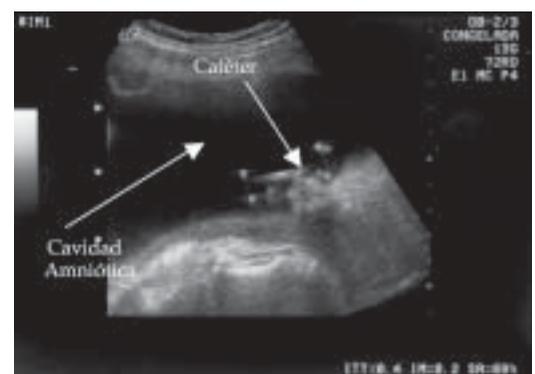
FOTOGRAFÍA 2. Colocación percutánea del catéter de Harrison



FOTOGRAFÍA 3. Colocación del shunt de derivación. Reexpansión pulmonar



FOTOGRAFÍA 4. Catéter en cavidad amniótica



lidad de revertir la hidropesía y progresar en la edad gestacional. La colocación de un catéter para la derivación pleuroamniótica permitió revertir la hidropesía mientras el catéter permaneció en su lugar y avanzar más de 3 semanas en la edad gestacional. La decisión de finalizar el embarazo luego de las 32 semanas contra un nuevo procedimiento se basó en la estimación de que su prolongación aumentaba los riesgos fetales sobre las oportunidades neonatales. Las urgencias neonatales en este tipo de recién nacido son la necesidad de drenaje torácico y la posible hipoplasia pulmonar.<sup>2</sup> El primer aspecto se intentó resolver con una toracocentesis inmediatamente antes de la cesárea, seguida de drenaje neonatal. Ante el diagnóstico de hipoplasia pulmonar se decidió realizar reclutamiento alveolar mediante ventilación de alta frecuencia asociada a surfactante.<sup>9</sup> Finalmente, para el tratamiento neonatal de la enfermedad de base se usó una estrategia de alimentación parenteral prolongada, con control y reposición de la pérdida de nutrientes de acuerdo con el drenaje de quilo pleural.<sup>10</sup> El tratamiento fue efectivo y pese a la duración de la nutrición endovenosa se obtuvo crecimiento. La niña presentó una sepsis por *Candida albicans* atribuible al uso prolongado de catéter central como complicación significativa. El pasaje de leche elemental a leche humana fortificada se realizó a partir de los 27 días de vida, realizando un control clínico y radiológico para pesquisar la reaparición del derrame pleural, debido a que la literatura avala la conducta por el escaso riesgo de recidiva.

En síntesis, el manejo perinatal del presente hidrotórax fetal complicado precozmente con hidropesía incluyó un adecuado diagnóstico prenatal y asesoramiento interdisciplinario, una intervención terapéutica intrauterina con colocación de una derivación pleuroamniótica, el manejo del parto

con toracocentesis pre-cesárea e intubación electiva, drenaje pleural y administración de surfactante en sala de partos en forma electiva y estrategias de alimentación neonatal como parte del tratamiento de su quilotórax congénito. El presente caso ratifica que a partir del diagnóstico prenatal de una anomalía grave del desarrollo, el manejo en las etapas prenatal, perinatal y posnatal en forma interdisciplinaria permite optimizar el resultado perinatal. ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Eddleman KA, Levine AB, Chitkara U, Berkowitz RL. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of congenital chylothorax. *Obstet Gynecol* 1991; 78:530-2.
2. Bianchi DW, Cromblehome TM, D'Alton ME. Fetology: Diagnosis and management of the fetal patient. New York: McGraw-Hill Co, 2000: 313-321.
3. Aubard Y, Derovineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:325-333.
4. Sohan K, Carrol SG, De la Fuente S, Soothill P, Kyke P. Analysis of outcome in hydrops fetalis in relation to gestational age at diagnosis, cause and treatment. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001; 80:726-730.
5. Pijpeys L, Reuss A, Stewart PA, Wladimiroff JW. Noninvasive management of isolated bilateral hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol* 1989;161:330-32.
6. Weber AM, Philipson EH. Fetal pleural effusion: a review and meta-analysis for prognostic indicators. *Obstet Gynecol* 1992;79:281-286.
7. Jorgensen C, Brocks V, Bang J, Jorgensen FS, Ronsbro L. Treatment of severe fetal chylothorax associated with pronounced hydrops with intrapleural injection of OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:66-9.
8. Okawa T, Takano Y, Fujimori K, Yanagida K, Sato A. A new fetal therapy for chylothorax: pleurodesis with OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:376-7.
9. Kugelman A, Gonen R, Bader D. Potential role of high-frequency ventilation in the treatment of severe congenital pleural effusion. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29:404-8.
10. Fernández Alvarez JR, Kalache KD, Grauel EL. Management of spontaneous congenital chylothorax: oral medium-chain triglycerides versus total parenteral nutrition. *Am J Perinatol* 1999; 16:415-20.