

DEPARTAMENTO DE CIRUGIA /
UNIVERSIDAD AUTONOMA DE BARCELONA



Universitat Autònoma
de Barcelona

***MANEJO DE LOS DERRAMES PLEURALES
FETALES E HIDROPS MEDIANTE LA
COLOCACION DE SHUNTS TORACOAMNIOTICOS
ECO-GUIADO POR VIA PERCUTANEA.***



Autor: Alex Urbistondo Galarraga

Director del Trabajo de Investigación: Dr. Manuel Armengol Carrasco
Codirector del Trabajo de Investigación: Dr. Jose Luis Peiró Ibáñez

TREBALL DE RECERCA, curs 2010-2011, convocatòria de
Setembre

Agradecimientos

La realización de este trabajo no hubiese sido posible sin el trabajo y apoyo de mis compañeros del servicio de cirugía pediátrica, en especial el Dr Jose Luis Peiró y la Dra Guillén que también han codirigido este proyecto.

También agradecer al equipo de medicina fetal el acceso a su base de datos y la resolución de las dudas que iban surgiendo a lo largo de la realización del trabajo.

Gracias al Dr Armengol por dirigir este trabajo y moldearlo para convertirlo en lo que es.



Universitat Autònoma de Barcelona

CERTIFICAT DELS DIRECTORS DEL TRABALL DE RECERCA

Jose Luis Peiró Ibañez, doctor en Medicina i Cirurgia i especialista en Cirurgia Pediàtrica i Manuel Armengol Carrasco, catedràtic del Departament de Cirurgia de la Universitat Autònoma de Barcelona,

Informen que el treball titulat *Manejo de los derrames pleurales fetales e hidrops mediante la colocación de shunts toracoamnióticos ecoguiados por vía percutánea.*, ha estat realitzat sota la nostra direcció, pel llicenciat en Medicina Sr. ALEXANDER URBISTONDO GALARRAGA i es troba en condicions per a ser presentat i defensat com a treball d'investigació de 12 crèdits, dins el programa de doctorat en Cirurgia (curs 2010-2011), a la convocatòria de setembre

Barcelona, 25 d'agost de 2011

INDICE

1) INTRODUCCION	5
2) REVISION Y ACTUALIZACION BIBLIOGRAFICA.....	7
2.1) REFERENCIAS HISTORICAS E INTRODUCCION A LA CIRUGIA FETAL.....	7
2.2) ORGANOGENESIS.....	10
3) HIPOTESIS Y OBJETIVO DEL TRABAJO.....	14
4) PACIENTES Y METODOS.....	15
4.1) POBLACION DE PACIENTES.....	15
4.2) METODO.....	17
4.3) DISEÑO DEL ESTUDIO.....	26
5) RESULTADOS.....	28
6) DISCUSION.....	33
7) CONCLUSIONES.....	44
8) REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	46

1) INTRODUCCION

Los derrames pleurales en la edad fetal son una entidad rara con una incidencia aproximada de 1:10000 – 1:15000 embarazos (1). Estos derrames son diagnosticados de forma casual en los controles prenatales de rutina. Con el uso generalizado de la ecografía prenatal hoy en día, estos derrames se diagnostican de forma más precoz y frecuentemente. Los derrames y masas torácicas fetales pueden ser diagnosticados incluso entre las 12-16 semanas.

Estos derrames suelen denominarse primarios o secundarios según su causa originaria. Los derrames primarios suelen considerarse como malformaciones linfáticas (uni o bilaterales) que provocan derrames quilosos sin otras malformaciones o alteraciones añadidas. Los derrames secundarios, en cambio, son aquellos causados por una anomalía presente en el feto como una masa torácica, una cardiopatía congénita o cualquier otra malformación congénita y suelen ser parte de un estado de retención de fluidos generalizado que puede ir acompañado de ascitis o edema subcutáneo, también conocido como hidrops fetal no inmune. Los mecanismos de aparición y etiología del hidrops fetal no inmune aun son desconocidos. Este cuadro debe ser diferenciado del hidrops fetal inmune causado por una enfermedad hemolítica debido a incompatibilidades del grupo Rh o subgrupos del sistema Rh. La incidencia del hidrops inmune ha descendido drásticamente desde los años 60, siendo hoy en día la causa no inmune la más frecuente de hidrops.

El pronóstico de estos pacientes es variable y depende de muchos factores lo que hace difícil en algunas ocasiones asesorar a los padres. Series históricas han descrito como derrames importantes, fundamentalmente aquellos asociados a hidrops provocan un desarrollo anormal del tejido pulmonar sano lo que resulta en una hipoplasia pulmonar aumentando así la morbilidad y mortalidad de estos pacientes.

Hoy en día uno de los mayores desafíos en la cirugía fetal es mejorar los índices de supervivencia en estos pacientes sin provocar un aumento de los índices de morbilidad fetal, neonatal o materna. Gracias a nuevas y mejoradas tecnologías como las nuevas ecografías fetales, ecocardiografías fetales, evaluación mediante técnica de doppler y resonancia magnética fetal se están llevando a cabo diagnósticos más precisos y una evaluación mucho más completa del paciente antes de proponer cualquier tipo de terapia fetal. Anomalías fetales asociadas que pueden ser consideradas como de “riesgo vital” pueden contraindicar un tratamiento fetal y plantear la finalización del embarazo, mientras que si no se hallan otras alteraciones, la familia debe ser informada de las posibilidades terapéuticas disponibles. Actualmente son muchas las opciones terapéuticas intrauterinas para tratar estos pacientes; desde la cirugía fetal abierta a abordajes menos invasivos como la toracocentesis de repetición, los shunts toracoamnióticos o la ablación por radiofrecuencia de masas torácicas. En nuestro centro se ha optado por la colocación eco-guiada de shunts toracoamnióticos para paliar esta alteración.

El objetivo de este trabajo de investigación es analizar los resultados de la utilización del shunt toracoamniótico en pacientes con derrame pleural fetal valorando los resultados prenatales, evolución postnatal e impacto en la madre.

2) REVISION Y ACTUALIZACION BIBLIOGRAFICA

2.1) REFERENCIAS HISTORICAS E INTRODUCCION A LA CIRUGIA FETAL

Gran parte de las anomalías diagnosticadas en la etapa prenatal pueden ser manejadas en el periodo postnatal sin aumentar el riesgo fetal o materno. En cambio, existen situaciones en las que dejar evolucionar el embarazo sin realizar ningún tipo de tratamiento puede tener consecuencias graves para el feto. La terapia prenatal sobre el feto humano se lleva realizando desde hace unos 30 años. La primera cirugía fetal exitosa fue realizada en 1963 en Auckland, Nueva Zelanda por A. William Liley que utilizó los rayos-x para visualizar el feto y dirigir su aguja con el fin de realizar una transfusión fetal en un feto demasiado pequeño para sobrevivir al parto. Posteriormente no se volvió a tratar el tema hasta mediados de la década de los 70 cuando aparecieran nuevos materiales y técnicas diagnósticas como la ecografía. En 1981, el considerado como padre de la cirugía fetal, el Dr. Michael Harrison, realizó la primera cirugía fetal abierta exitosa del mundo. Al paciente, diagnosticado de una hidronefrosis bilateral por sospecha de válvulas de uretra posterior, se le realizó la colocación de un catéter vesicoamniótico para descomprimir la vía urinaria, esta fue retirada tras el nacimiento y el paciente evolucionó favorablemente.

Desde entonces el campo del diagnóstico y terapia prenatal ha evolucionado mucho. En pocos años hemos pasado de tener dos centros especializados en el mundo (San Francisco y Philadelphia) a tener docenas repartidas por todo el globo, uno de ellos en nuestro propio centro. También hemos pasado de realizar procedimientos únicamente

en patologías mortales a realizar terapias fetales en anomalías no vitales lo que no deja de tener unas consideraciones éticas importantes. El conflicto fundamental de la cirugía fetal es lograr un equilibrio entre los riesgos maternos y beneficios fetales. Una cirugía fetal que suponga un gran beneficio para el feto con mínimos riesgos maternos parece justificada, mientras que un alto riesgo materno para una patología no vital del feto es más que discutible.

En la década de los 80 un grupo de expertos desarrolló una serie de principios clínicos y éticos para la cirugía fetal y describió los pasos a realizar antes de plantear una terapia invasiva. Estos principios se mantiene en su mayor parte intactos. Varias patologías se consideraron como tratables prenatalmente por el hecho de poder suponer la diferencia entre la vida y la muerte del feto (hernia diafragmática congénita, uropatías obstructivas, derrames pleurales congénitos, masas torácicas, teratomas sacrococcígeos, síndrome de transfusión feto-fetal, cardiopatías fetales, etc.). Como se ha mencionado anteriormente, a esta lista también se han añadido otras patologías no vitales pero cuyo tratamiento intrauterino puede suponer un gran cambio en la calidad de vida posterior del paciente (mielomeningocele, bridas amnióticas con afectación de extremidades, etc.).

Tras pasar por fases de optimismo poco realistas “todas las enfermedades serán diagnosticadas y tratadas en el periodo neonatal” y fases de escepticismo total “tratar estas anomalías prenatalmente solo prolonga el curso inevitable de estos pacientes” la cirugía fetal se ha establecido como un tratamiento válido para una serie de indicaciones bien establecidas.

La siguiente fase en la evolución de las terapias prenatales es hacerlas lo mínimamente invasivo posible. Inicialmente las cirugías tenían que ser abiertas, realizando una histerotomía para poder acceder al paciente y realizar la técnica

quirúrgica, hoy en día, la cirugía abierta fetal aun tiene sus indicaciones (masas torácicas sólidas) pero la tendencia es a desarrollar técnicas mínimamente invasivas como la endoscopia fetal (Fetendo) y las técnicas percutáneas.

En cuanto a los derrames pleurales fetales, Petres (2) en 1982 fue el primero en proponer la toracocentesis como tratamiento primario además de ser una técnica diagnóstica. En algunos casos esta descompresión torácica revertía la patología primaria del paciente y el derrame no recidivaba. Aun así, la mayor parte de los derrames reaparecían a las 24-48 horas necesitando toracocentesis de repetición, lo que multiplicaba el riesgo de un único drenaje. En 1986, Seeds y Bowes (3) propusieron por primera vez la colocación de un drenaje torácico definitivo, para ello utilizaron drenajes que habían sido originariamente diseñados para drenar las vejigas de los fetos con obstrucción del tracto urinario. Poco a poco y gracias a publicaciones como las de Aubard et al. (4) que muestran importantes mejoras de las cifras de supervivencia, esta técnica, que poco ha variado a lo largo de los años, se ha ido extendiendo y se ha convertido en lo que es hoy, una técnica eficaz y de bajo riesgo para el manejo de derrames pleurales fetales complicados.

En resumen, las cifras de supervivencia en pacientes con derrames pleurales fetales complicados e hidrops en la era pre-terapia fetal eran de menos del 5%. Con los avances en las técnicas de diagnóstico prenatal y terapia fetal, las cifras de supervivencia pueden llegar a alcanzar hasta un 70% en algunas series (como la nuestra).

2.2) ORGANOGENESIS:

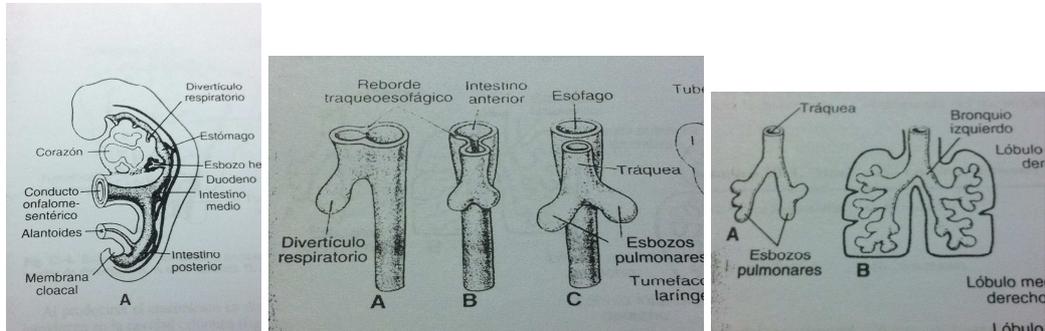
Para poder entender las malformaciones congénitas fetales asociados al tórax es necesario hacer un recordatorio del desarrollo embrionario del tórax.

Aproximadamente un 3% de los recién nacidos presentan algún tipo de malformación congénita (5), sin un tratamiento quirúrgico, un tercio de ellos fallecerían al no ser compatible con la vida fuera del útero. En la mayor parte de los casos, la etiología de la malformación congénita no está clara (5,6). En aproximadamente un 20% pueden demostrarse factores genéticos mientras que factores ambientales pueden ser identificados en un 10%, dejando un 70% de las malformaciones congénitas sin causa clara.

En 1901 Spemann demostró en sus experimentos con tritones que alteraciones en el desarrollo embriológico normal pueden resultar en malformaciones de los órganos. El entendimiento de la embriología y teratología del tórax viene gracias a estudios descriptivos y la aplicación de técnicas moleculares para estudiar el desarrollo de roedores, *Xenopus*, polluelos y fundamentalmente la *Drosophila*.

El tubo intestinal primitivo se desarrolla a partir del endodermo de la parte craneal del disco germinal trilaminar (7). Cuando el embrión tiene aproximadamente 4 semanas, aparece un divertículo respiratorio en la pared anterior del intestino anterior, por ello el epitelio de revestimiento interno del sistema respiratorio tiene un origen endodérmico mientras que los componentes cartilagosos y musculares derivan del mesodermo esplácnico que rodea el intestino anterior. Inicialmente el esbozo pulmonar se comunica ampliamente con el intestino, pero a medida que se extiende en dirección caudal se va separando por unos rebordes traqueoesofágicos que al fusionarse forman un tabique

traqueoesofágico que posteriormente se reabsorberá dejando el aparato respiratorio y digestivo alto completamente separados.



A medida que el intestino anterior y esbozo pulmonar se separan, éste forma la tráquea y 2 evaginaciones laterales, los esbozos bronquiales. El derecho se dividirá en 3 y el izquierdo en 2, dando lugar a los 3 lóbulos pulmonares derechos y 2 izquierdos.

Al crecer los esbozos pulmonares en dirección caudal y lateral se introducen en la cavidad celómica, este espacio recibirá el nombre de canal pericardioperitoneal y se encuentra a cada lado del intestino anterior que gradualmente es ocupado por los esbozos pulmonares. Progresivamente los canales pericardioperitoneales son separados de la cavidad peritoneal y pericárdica por los pliegues pleuroperitoneal y pleuropericárdica, así los espacios que quedan son las denominadas cavidades pleurales primitivas. El mesoderma que recubre la parte externa del pulmón se convertirá en la pleura visceral mientras que la hoja somática de mesoderma que recubre la pared interna de la cavidad torácica se transformará en pleura parietal. El espacio que queda entre ellos se denomina, cavidad pleural.

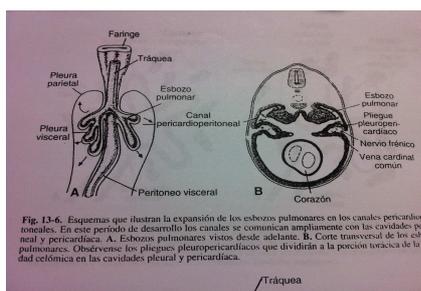
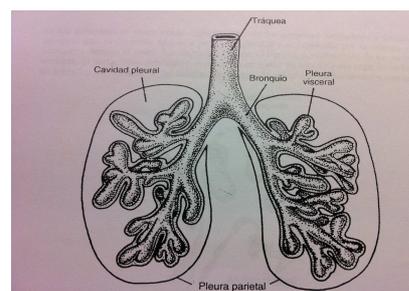


Fig. 13-6. Esquemas que ilustran la expansión de los esbozos pulmonares en los canales pericardioperitoneales. En este período de desarrollo los canales se comunican ampliamente con las cavidades peritoneal y pericárdica. A. Esbozos pulmonares vistos desde adelante. B. Corte transversal de los esbozos pulmonares. Obsérvense los pliegues pleuropericardíacos que dividirá a la posición torácica de la cavidad celómica en las cavidades pleural y pericárdica.



Posteriormente los bronquios se dividen repetidamente formando aproximadamente 17 subdivisiones al final del 6º mes. Antes de alcanzar su forma definitiva, aun se deben formar 6 divisiones más en el periodo neonatal.

Hoy en día dividimos la maduración de los pulmones en 4 fases fundamentales;

- 1) Fase pseudoglandular (5-16 semanas): ramificación constante de bronquios y bronquiolos hasta formar los bronquiolos terminales. No existen bronquiolos respiratorios ni alveolos.
- 2) Fase canalicular (16-26 semanas): cada bronquiolo terminal se dividen en 2 o más bronquiolos respiratorios, los cuales a su vez se dividen en 3-6 conductos alveolares. Cuando algunas de las células de los bronquiolos respiratorios cúbicos se transforman en células delgadas y planas, es posible la respiración.
- 3) Periodo del saco terminal (26 semanas – nacimiento): se forman los sacos terminales (alveolos primitivos) y los capilares establecen íntimo contacto con ellos. Las células planas del epitelio respiratorio se hallan en estrecha relación con numerosos capilares sanguíneos y linfáticos, y los espacios rodeados por ellas son los sacos terminales o alveolos primitivos. Para el 7º mes ya hay suficientes capilares como para que tenga lugar un intercambio de gases que permita la supervivencia de un bebe prematuro.
- 4) Periodo alveolar (28 semanas – 10 años): alveolos maduros con contactos epiteliales-endoteliales bien desarrollados. En los últimos 2 meses de vida intrauterina y durante varios años después del nacimiento aumenta de forma constante el número de sacos terminales, además las células de revestimiento, células alveolares tipo 1, adelgazan estableciendo la barrera hemato-gaseosa. Se calcula que en el momento del nacimiento sólo existe una sexta parte de los alveolos que corresponden a un adulto. Los restantes se

forman durante los primeros 10 años de vida por el proceso de aparición continua de nuevos alveolos primitivos.

3) HIPOTESIS Y OBJETIVO DEL TRABAJO

3.1) HIPOTESIS

La colocación de shunts toracoamnióticos mediante la técnica percutánea eco-guiada en un determinado grupo de pacientes con derrame pleural \pm hidrops fetal favorece la supervivencia posterior disminuyendo cifras de morbimortalidad respecto a la actitud expectante sin empeorar el pronóstico materno.

3.2) OBJETIVOS

Estudiar los resultados tras la colocación de un shunt toracoamniótico mediante la técnica percutánea eco-guiada en el tratamiento de los pacientes con derrame pleural fetal, asociado o no a hidrops fetal,

- 1) Valorando el impacto que tiene la intervención en el feto, tanto desde el punto de vista de la evolución posterior como el de las complicaciones secundarias.
- 2) Valorando el impacto de la intervención quirúrgica y sus posibles complicaciones sobre la madre.
- 3) Valorando la evolución postparto del neonato y así poder determinar posibles factores pronósticos que puedan ayudar en el entendimiento de la evolución de esta patología.

4) PACIENTES Y METODOS

4.1) POBLACION DE PACIENTES

La colocación de shunts toracoamnioticos mediante la técnica percutánea eco-guiada se realizó por primera vez en el Hospital Vall D´Hebrón en el año 2003. Desde entonces, se ha llevado a cabo en 25 fetos con derrame pleural por diferentes causas.

4.1.a) Procedencia

Como centro de referencia para la patología fetal compleja en España nuestro centro recibe un gran número de pacientes de distintas zonas de Cataluña y otras comunidades autónomas (un 56% de nuestras series son pacientes derivados desde fuera de Cataluña).

La práctica habitual en nuestro centro al recibir a estos pacientes es valorar cuidadosamente las pruebas remitidas y comenzar un estudio exhaustivo desde el inicio.

4.1.b) Criterios de inclusión

Tras la realización del estudio pertinente (explicado en el apartado 4.2.a; protocolo diagnóstico) podremos ver cuales son aquellos pacientes que cumplen nuestros criterios de inclusión.

Los criterios de inclusión para realizar la colocación percutánea del shunt toracoamniótico eco-guiado no están claramente protocolizados, pero sí hay algunos que parecen estar aceptados internacionalmente. Los criterios de inclusión utilizados en nuestro centro son los siguientes;

- Edad gestacional <33 semanas
- Hidrops fetal no inmune. Esto se define como derrame pleural asociado a edema subcutáneo o ascitis.



- Derrame pleural aislado sin hidrops pero que ocupa una gran parte de la cavidad torácica (>50%) causando desviación mediastínica.



- Derrame pleural que aumenta rápidamente de tamaño y/o está asociado con un polihidramnios que también va en aumento.
- Derrame pleural que se acumula rápidamente tras la realización de una toracocentesis evacuadora.
- Derrame pleural importante bilateral son sospecha de futura hipoplasia pulmonar (retracción de al menos un pulmón)
- Malformación adenomatoidea quística (MAQ) macroquística con un quiste dominante u otras masas torácicas con alto riesgo de hipoplasia pulmonar. Para ello

utilizamos la resonancia magnética fetal para determinar el “Lung-head ratio” (LHR) y la ecografía para determinar el CVR (volumen MAQ-head ratio) (8,9)

- Ausencia de otras malformaciones importantes asociadas diagnosticadas por pruebas de imagen o estudios de laboratorio.

4.1.c) Criterios de exclusión

Antes de realizar la colocación del shunt toracoamniótico, debe llevarse a cabo un exhaustivo estudio diagnóstico, fundamentalmente para descartar otras malformaciones que puedan contraindicar un tratamiento fetal

Los hallazgos que contraindicaban la colocación de un shunt toracoamniótico eran;

- o malformaciones congénitas asociadas graves
- o anomalías cariotípicas
- o hidrops que no se resolvía a pesar de un correcto drenaje del derrame pleural (esto sugería otra causa severa del hidrops, siendo el derrame una consecuencia y no una causa del hidrops)

4.2) METODOS

Como ya se ha mencionado anteriormente, cada paciente es valorado exhaustivamente a su llegada junto con las pruebas complementarias anteriormente realizadas si viene derivado de otro centro. Posteriormente, se inicia un protocolo diagnóstico para determinar si el paciente es tributario del tratamiento en cuestión.

4.2.a) Protocolo diagnóstico

Inicialmente se realiza una ecografía fetal completa, con valoración ecocardiográfica y evaluación doppler, para determinar las características del derrame y valorar la posibilidad de malformaciones congénitas asociadas.

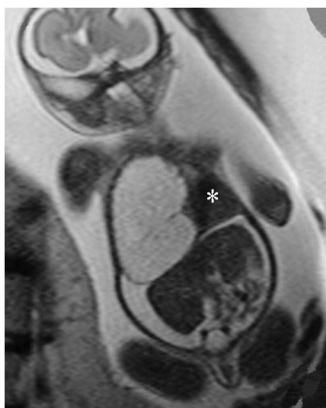
En caso de apreciar un derrame mínimo sin otros hallazgos, se decide mantener una actitud expectante y realizar un control ambulatorio periódico para descartar la aparición de nuevos hallazgos.



En caso de apreciar un derrame más importante pero no complicado (no cumple criterios de shunt) se decide realizar una toracocentesis evacuadora mediante control ecográfico para vaciar el derrame y así obtener una muestra de líquido para analizar el cariotipo y realizar estudios bioquímicos y hematológicos. Tras la toracocentesis se realiza un seguimiento estrecho para descartar la reacumulación del derrame.

Estudios de laboratorio (cariotipo, análisis bioquímicos y análisis hematológicos) se llevaron a cabo en todos los casos; previo al shunt en los casos en los que se realizaba una toracocentesis evacuadora ó en el mismo acto quirúrgico de colocación de shunt si no se había realizado ninguna punción anterior.

Los estudios de imagen con ecografía, ecocardiografía y doppler son la base del estudio de estos pacientes junto con los estudios de laboratorio, que facilitan el diagnóstico de cromosopatías y otros síndromes genéticos no valorables fácilmente por ecografía. La resonancia magnética es otra fuente de información descrita en la literatura. En nuestro centro se relega a un segundo plano y sólo es utilizada en casos dudosos y/o extraordinarios en los que las imágenes de gran definición de la resonancia magnética puedan aportar una información adicional.



En caso de cumplir los criterios de inclusión y no hallar criterios de exclusión tras un estudio diagnóstico exhaustivo se explicaba a los padres todas las posibilidades terapéuticas, desde la actitud expectante hasta las terapias más invasivas haciendo hincapié en el shunt toracoamniótico. Un consentimiento informado era entregado a los padres y firmado tras haber comprendido el acto quirúrgico y sus complicaciones así como las posibles complicaciones de una actitud expectante. También se ofrecía a los padres la posibilidad de ser asesorados por los diferentes especialistas que estarían implicados en el manejo del paciente; neonatólogos, cirujanos pediátricos y especialistas en medicina fetal.

4.2.b) Protocolo de tratamiento

Tras el estudio diagnóstico, haber explicado en detalle el procedimiento y obtener el consentimiento por parte de los padres, comienza la preparación de la intervención.

Una vez ingresada la madre se inicia la profilaxis antibiótica con Cefoxitina 2gr ev. y se administra 100mg de Indometacina por vía rectal como agente tocolítico.

Se procede a la anestesia que en un primer momento consistía en una anestesia epidural. Este protocolo cambió hace unos años y hoy en día no se utiliza la anestesia epidural para este procedimiento sino una anestesia local acompañado de una sedación superficial. Este nuevo protocolo anestésico parece disminuir los riesgos de hemorragia materna intraoperatoria al mantener un mayor tono uterino.

Posteriormente se procede a la anestesia fetal a través de la infiltración intramuscular en el muslo de Vecuronio 0,2mg/kg, Fentanilo 15µgr/kg y Atropina 20µgr/kg, esta infiltración se realiza mediante una punción percutánea eco-guiada con una aguja espinal de 18-20G.



Existen varios kits en el mercado, nosotros hemos optado por el Kit de Drenaje Intrauterino (Somatex®, Teltow, Germany) que consiste en un trocar, un sistema de enderezamiento y un stent en forma de doble “j”.



Con la madre en decúbito supino y tras lograr una anestesia materna y fetal adecuada se procede a la colocación del shunt toracoamniótico siguiendo los siguientes pasos;

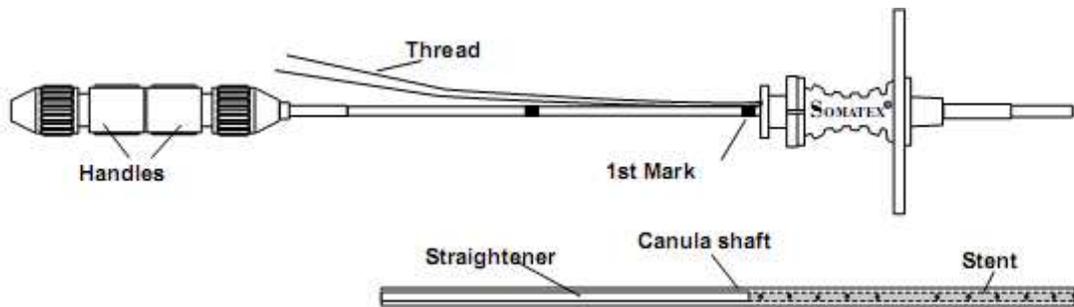
- a) Comprobar que los precintos del kit están sin dañar y abrirlo comprobando que todo el material está en buen estado.
- b) Colocar el stent completamente estirado sobre el sistema de enderezamiento utilizando el hilo en uno de los extremos del stent como guía.



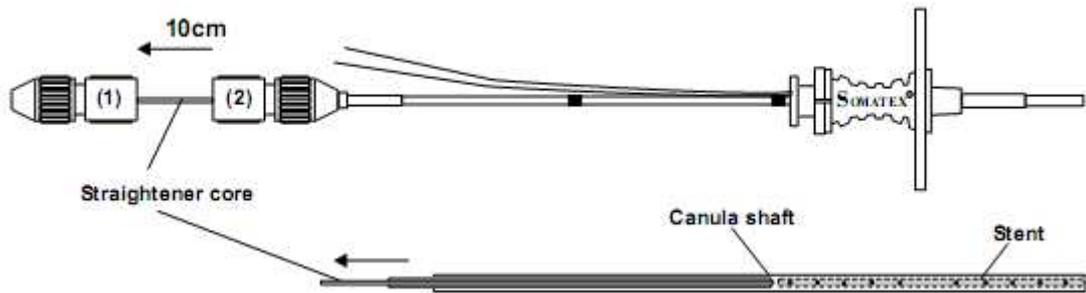
- c) Realizar una nueva desinfección del abdomen materno y comprobar que la zona a puncionar está correctamente infiltrado con anestesia local.
- d) Realizar una pequeña incisión quirúrgica con el bisturí para facilitar la punción con el trocar.
- e) Realizar la punción con el trocar de 2 piezas bajo estricto control ecográfico atravesando la pared uterina (sin atravesar la placenta) y puncionando la porción inferior del hemitórax afectado del feto en la línea media-posterior axilar.



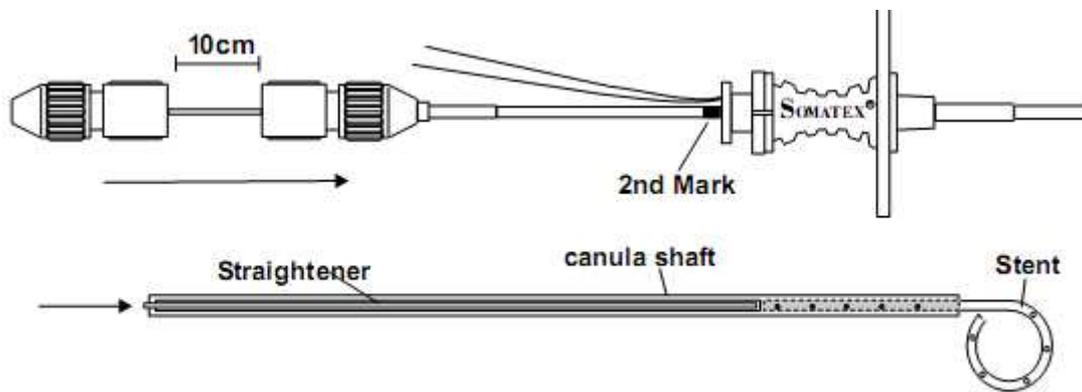
- f) Tras comprobar la punción correcta del hemitórax se retira la pieza interna del trocar y se aspira parcialmente el líquido para obtener una muestra a analizar.
- g) Se introduce el sistema de enderezamiento con el stent acoplado por dentro del trocar hasta llegar a la primera marca negra del sistema de enderezamiento, esta primera marca nos indica que el extremo distal del stent está asomando por fuera del extremo distal del trocar.



- h) La pieza interna del sistema de enderezamiento debe ser retirado unos 10cm sin alterar la posición del trocar o de la pieza externa del sistema de enderezamiento. Esta maniobra desendereza la parte distal del stent dentro del trocar.



i) Se introduce en bloque el sistema de enderezamiento hasta la segunda marca negra del sistema de enderezamiento. Esto provoca que la mitad distal del stent es empujado a la cavidad pleural adoptando su forma de “j” en su parte distal lo que facilita su anclaje.



j) Debemos comprobar la correcta colocación de la parte distal del stent por ecografía.

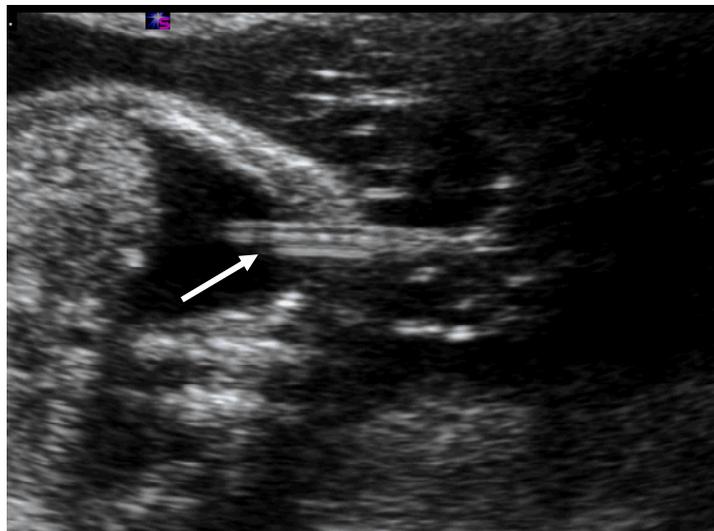
k) Una vez comprobada la correcta colocación de la parte distal del stent procederemos a retirar el trocar hasta el mango del sistema de enderezamiento sin mover este, así descubriremos el stent completamente y tiramos de los hilos para que la parte proximal del stent que está extratorácica también adquiera su forma de “j”.



l) Retiramos el sistema de enderezamiento quedando únicamente el trocar cuya punta esta en la cavidad amniótica.

m) Si se aprecia polihidramnios aprovecharemos este momento para realizar una amniorreducción tras la cual podremos retirar el trocar.

En caso de incorrecta colocación, el sistema de Somatex® permite corregir el trayecto del stent siempre que no hallamos retirado el sistema de enderezamiento y los hilos completamente. En caso de apreciar una malposición del stent tras este paso se procederá a repetir el proceso.



En el caso de derrames bilaterales que precisan un shunt bilateral se procede a la colocación de un shunt en cada hemotórax siguiendo el mismo proceso en un único procedimiento siempre que sea posible.

4.2.c) Protocolo de seguimiento postoperatorio

Los controles ecográficos se realizaban a las 24 y 48h tras los cuales la gestante era dada de alta si la evolución era correcta, tanto materna como fetal.

Dividimos a los pacientes en 3 grupos dependiendo de la efectividad de la colocación del shunt;

a) Efectivo: si el derrame y/o hidrops se solucionaba completamente tras la colocación del shunt y se mantenía así a lo largo del control posterior.

b) Parcialmente efectivo: si se resolvía el cuadro de hidrops pero persistía un componente estable de derrame sin necesidad de realizar una nueva intervención.

c) Fracaso: si el problema no se solucionaba tras la colocación del shunt toracoamniótico.

Tras el alta, los controles posteriores se realizaban dependiendo de la evolución del paciente. Lo fundamental en estos controles era comprobar la correcta colocación del shunt y la resolución del derrame e hidrops.



En aquellos que evolucionaban correctamente los controles se espaciaban cada vez más e incluso podían ser controlados en centros más cercanos a su domicilio, siendo recuperados si la evolución no era la correcta. Los casos que no evolucionaban tan favorablemente requerían controles más estrechos y en caso de volver a cumplir los criterios de inclusión eran intervenidos de nuevo.

En aquellas recidivas o empeoramientos importantes encontrados en pacientes de >32 semanas de gestación se optaba por realizar una toracocentesis evacuadora y cesárea urgente.

4.3) DISEÑO DEL ESTUDIO

4.3.a) Variables objeto de estudio

Las variables objeto de estudio fueron 28 entre los que se incluyen datos epidemiológicos de la madre, edad gestacional al diagnóstico, diagnóstico primario, edad gestacional en el momento del procedimiento, número de procedimientos, número de shunts, duración del shunt, duración del procedimiento, efectividad del shunt, lateralidad, complicaciones fetales, complicaciones maternas, edad gestacional al nacimiento, peso al nacimiento, vía de parto, cifras de supervivencia, cifras de morbilidad y evolución postnatal entre otras.

De forma más desglosada, podemos resumir que las variables objeto de estudio eran:

- 1.) Valorar los resultados postquirúrgicos y prenatales de la técnica en el propio feto
 - i. Valorar la evolución del feto tras la colocación del shunt, observar si mejora o empeora el derrame, hidrops y estado general del paciente tras el acto quirúrgico.
 - ii. Valorar las posibles complicaciones quirúrgicas y postquirúrgicas en el propio feto.
 - iii. Valorar la posibilidad de muerte fetal o sufrimiento fetal asociado a la intervención.
- 2.) Valorar el impacto de la intervención quirúrgica en la madre
 - i. Valorar posibles complicaciones específicamente maternas tras el acto quirúrgico debidos a la propia intervención, anestesia, tratamiento farmacológico u otros actos implicados en el tratamiento

- ii. Valorar posibles complicaciones materno-fetales tales como aborto o parto pretérmino
- 3.) Valorar la evolución postnatal y a largo plazo de los pacientes tras el nacimiento
 - i. Valorar la posible evolución espontánea de la enfermedad primaria
 - ii. Valorar la necesidad quirúrgica postnatal del paciente
 - iii. Valorar la calidad de vida general de los niños a largo plazo.
- 4.) Valorar datos epidemiológicos materno-fetales
 - i. Valorar posibles datos que puedan facilitar datos pronósticos en estos pacientes

4.3.b) Recogida de datos

Los pacientes fueron identificados realizando una revisión de la base de datos de la Unidad de Medicina Fetal del Hospital Universitario Vall D'Hebron. Se analizaron las historias clínicas de los 25 pacientes a los que se les había realizado la colocación del shunt toracoamniótico desde su instauración en nuestro centro en 2003 hasta el 2011.

Los datos fueron recogidos en una base de datos y analizados mediante un programa informático (IBM SPSS Statistics versión 18).

5) RESULTADOS

Entre los años 2003 y 2011 se realizaron shunts toracoamnióticos en 25 mujeres gestantes. Un total de 38 procedimientos se realizaron colocando 50 shunts en total. La media de procedimientos por persona fue de 1.52 (R:1-3); 14 pacientes (56%) requirieron un solo procedimiento, 9 pacientes(36%) precisaron 2 mientras que sólo 2 pacientes (8%) requirieron 3 procedimientos.

La colocación del shunt se realizó con éxito en todos los casos excepto uno, indicando un porcentaje de éxito de 97,36%. La media de shunts colocados por procedimiento fue de 1,31 mientras que la media de shunts colocados por persona fue de 2 (R;1-5).

La edad materna media en el momento del procedimiento fue de 31,68 años (R;23-42a). La edad gestacional media al diagnóstico fue de 24,28 semanas (R;19-30w) La edad media gestacional en el momento del shunt fue de 27,6 semanas (R;19,7-32,4w) mientras que si sólo analizamos los primeros procedimientos y no las reintervenciones, la edad gestacional media era de 26 semanas (R;19-31,1w).

Los diagnósticos primarios de los pacientes fueron hidrotórax en 11 casos, quilotórax (7 casos), MAQ (4 casos), secuestro pulmonar (2 casos) y un caso de derrame inflamatorio. 16/25 pacientes (64%) desarrollaron hidrops en algún punto del seguimiento.

Se apreciaron 8 derrames bilaterales (32%) dejando 34 derrames unilateral de los cuales 20/34 (58%) eran derechos y 14/34 (42%) eran izquierdos.

La duración media de la intervención fue de 27,4 minutos (R;5-90min). No se hallaron diferencias significativas entre la duración de los shunts colocados por primera vez (shunts primarios) (28,2min) o aquellos shunts reintervenidos (shunts secundarios) (26,6min). Los shunts mantenían su posición una media de 22,4 días (R; 1-105d), en este caso sí que se hallaba una diferencia estadísticamente significativa entre la duración de los shunts primarios (15,9d) respecto a los secundarios (29,5d) con una $P < 0,05$. No sabemos explicar el porqué estos shunts colocados en un segundo o tercer procedimiento se mantienen en su sitio más tiempo.

En función de la efectividad del shunt apreciamos que;

- a) Un total de 16 casos (32%) se solucionaron completamente.
- b) 29 pacientes (58%) se consideraron parcialmente efectivos
- c) Un 10% (5 casos) se consideraron fracasos.

En este caso no hallamos diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la efectividad de los shunts primarios (8, 15 y 2 respectivamente) respecto a los secundarios (8, 14 y 3).

La tasa de complicaciones de la serie fue alta aunque casi la totalidad de ellas pueden considerarse como complicaciones menores. La migración de los shunts fue la complicación más frecuente, 34 shunts (68%) se desplazaron en algún momento del seguimiento postquirúrgico, 19 de ellos (55,88%) requirieron una reintervención por reacumulación del derrame pleural mientras que 15 (44,11%) se mantuvieron estables y no requirieron una nueva intervención quirúrgica. De los shunts desplazados, la mayoría migró a la cavidad amniótica, sólo se registraron 3 casos de migración intratorácica. Otras complicaciones registradas en nuestra serie fueron; colocación inicial incorrecta del shunt (3 casos), hemotórax fetal postoperatorio (1 caso), taponamiento del

stent (6 casos) y fístula broncopleurales en 1 caso. Únicamente 7 pacientes nacieron con el shunt toracoamniótico correctamente posicionado y requirieron un pinzamiento urgente y posterior extracción de dicho shunt previo a la primera respiración del neonato para evitar así la entrada de aire al tórax provocando un neumotórax.

Las complicaciones maternas fueron muy escasas apreciando únicamente 2 casos de hiperdinamia uterina postprocedimiento que se controló con medicación tocolítica (Atosiban®) y un caso de desprendimiento de membranas en un paciente hidrópico que requirió una cesárea urgente. No se registró ningún caso de fallecimiento materno.

No se registraron muertes intrauterinas en nuestra serie y todos los pacientes tratados llegaron al momento del parto (3 pacientes se perdieron debido a que evolucionaron correctamente y siguieron controles en su centro de origen). Se registraron 6 casos (27,27%) de muerte neonatal, todos ellos antes del primer mes de vida (2 pacientes en las primeras 24h mientras que los demás al 4º, 11º, 16º y 18 día de vida). Todas las muertes se debieron a una insuficiencia respiratoria incorregible. Los diagnósticos primarios de los pacientes fallecidos fueron; secuestro pulmonar (1 caso), quilotórax (3 casos) e hidrotórax (2 casos). No se ha hallado ningún caso de fallecimiento más allá del mes de vida, es decir, todos los pacientes que sobrevivieron el 1º mes de vida siguen vivos con un seguimiento medio de 2,27 años (R;1-7ª).

Se ha registrado un índice de supervivencia total del 72,73% en nuestra serie. Dividiendo a la serie en subgrupos podemos apreciar que las cifras de supervivencia del subgrupo con presencia de hidrops es del 62,5% mientras que es del 100% en aquellos pacientes que no presentaban hidrops. Los derrames bilaterales presentan una supervivencia del 50% mientras que un 95% de los derrames unilaterales derechos y 93% de los izquierdos sobrevivieron.

Tres pacientes han requerido cirugía postnatal; 2 casos de MAQ a las 24h y 3 meses de vida y un caso de secuestro pulmonar a los 16 días de vida, todos ellos por empeoramiento de la clínica respiratoria. Existen 2 pacientes con diagnóstico de MAQ que se mantienen asintomáticos y esperan ser intervenidos en los próximos meses.

Las patologías primarias de los fetos pueden seguir su curso en el periodo postnatal o pueden sufrir una involución espontánea (4,10), este fue el caso de un 47,3% de nuestros pacientes; sus radiografías postnatales eran normales o casi normales y no requirieron ningún tipo de tratamiento postnatal. En el otro 52,7% se confirmó el diagnóstico postnatal y se requirió algún tipo de tratamiento médico o quirúrgico. Tres pacientes fueron diagnosticados de una malformación congénita grave que se pasó por alto en el estudio diagnóstico prenatal, así, postnatalmente se diagnosticó un Síndrome de Noonan, una malformación vascular hepática con agenesia del ductus venoso y un paciente afectado de drenaje venoso anómalo.

La edad gestacional media del feto en el momento del parto fue de 36,52 semanas (R; 29-41w). Un 42% de la serie sufrió un parto pretérmino (<37 semanas). Todos los pacientes fallecidos de la serie tuvieron un parto pretérmino con una edad gestacional media de 31,33 semanas (R; 29-33w), es decir, todos los pacientes nacidos anterior a la semana 34 fallecieron en el periodo neonatal.

Si comparamos la edad gestacional al nacimiento de aquellos pacientes que fueron sometidos a un solo procedimiento o aquellos que fueron sometidos a 2 o 3 podemos hallar una tendencia hacia el parto pretermino en los pacientes con más procedimientos pero nada estadísticamente significativo (37,7 semanas vs. 35,4 semanas).

El peso medio de los recién nacidos fue de 2746 gr. (R;1380-3500gr). Al igual que con la edad gestacional al nacimiento se puede apreciar que todos aquellos con pesos inferiores a 2500gr fallecieron en el periodo neonatal. El peso medio de los fallecidos fue de 1830gr (R;1380-2260gr) mientras que el de los supervivientes fue de 3028gr (R;2730-3500gr).

Se realizaron 10 cesáreas, solo 1 de ellas fue por petición materna mientras que las 9 restantes fueron por indicación obstétrica. En el resto de los casos registrados el parto siguió su curso por vía vaginal.

6) DISCUSION

Con el uso generalizado de las ecografías en los controles prenatales, los derrames pleurales son diagnosticados con más frecuencia y más precozmente. Pueden ser diagnosticados incluso entre las semanas 12-16 (11,12).

En el caso de ir acompañado por hidrops fetal (entendiendo hidrops como derrame pleural asociado a edema subcutáneo o ascitis) uno de los mayores desafíos encontrados es determinar si ese derrame es primario o si ha aparecido posteriormente en el contexto de un estado de retención de fluidos como es el hidrops. Esta diferenciación podría facilitar determinar cuales de estos pacientes se beneficiaría más de la colocación de un shunt toracoamniótico (los derrames primarios responderían bien a los shunts mientras que es menos probable que un derrame secundario a un estado hidrópico sea resuelto con la colocación del shunt ya que existe una causa subyacente que lo provoca). Yinon et al. (1) describen que, derrames pleurales proporcionalmente más grandes que otras colecciones de fluidos y edemas distribuidos en la parte superior del feto indican que el derrame sea probablemente primario.

Un estudio diagnóstico prenatal exhaustivo es fundamental, ya que el diagnóstico de derrame primario es un diagnóstico de exclusión y sólo puede hacerse tras haber descartado otras malformaciones congénitas asociadas. Hasta un 25% (8,1) de los derrames pleurales fetales están asociados a otras malformaciones fetales lo que acentúa la necesidad de realizar un estudio muy exhaustivo. El quilotórax congénito es la causa más frecuente de derrame pleural fetal primario descrito en la literatura (13), suele

deberse a una malformación linfática primaria y sólo se diagnostica tras descartar otras causas de derrame pleural y analizar el contenido del derrame. En nuestro centro para considerarse un quilotórax, el líquido pleural debe tener al menos un 90% de linfocitos, esta cifra puede descender a hasta un 70% en algunos centros. Esta cifra elevada del 90% puede ser una de las causas por la que nuestro número de quilotórax es inferior al de los hidrotórax. Otra de las causas podría ser el hecho de ser centro de referencia nacional y recibir los casos más complejos que en su mayor parte no se tratan de derrames primarios.

Las masas torácicas fetales como los secuestros broncopulmonares o las MAQ son algunas de las malformaciones congénitas más frecuentes asociadas a derrame pleural e hidrops.

De hallarse alguna malformación congénita de riesgo vital o alguna alteración cariotípica, la terapia fetal puede estar contraindicada. Anteriormente el Síndrome en Espejo también se consideraba una contraindicación clara (11,14) de tratamiento fetal, pero a raíz de algunos casos que han evolucionado correctamente (1) parece que puede ser considerado más una contraindicación relativa.

Los pacientes deben tener clara la posibilidad de que síndromes genéticos o malformaciones congénitas graves puedan pasar desapercibidos y sólo presentarse tras el nacimiento. Una vez hecho el diagnóstico deben ser asesorados por los diferentes componentes del grupo de medicina fetal (neonatólogos, cirujanos neonatales, obstetras etc.) para comprender la patología, el tratamiento, los riesgos y el futuro a corto y largo plazo del paciente. En este momento todas las opciones son explicadas a la gestante, desde el tratamiento más conservador hasta el más agresivo, y solo entonces debe tomarse la decisión de que hacer.

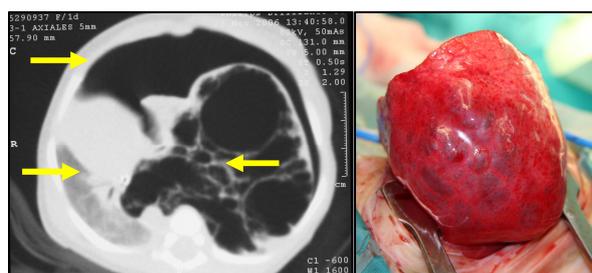
Aubard et al. (4) publicó una revisión en la que un 22% de los derrames pleurales fetales regresaban de forma espontánea. Adzick et al (15,16) también presentaron cifras similares de involución espontánea de masas y derrames torácicos. El manejo expectante de estos derrames es una opción pero generalmente se limita a derrames pequeños y estables que no provocan alteraciones clínicas fetales o aquellos derrames de aparición muy tardía. En estos casos, pueden ser suficientes controles ecográficos periódicos y la posibilidad de realizar una toracocentesis preparto para evitar problemas respiratorios en el neonato puede ser discutible. Desafortunadamente no somos capaces de predecir que pacientes empeorarán o cuales desarrollarán hidrops durante el periodo de observación. Las cifras de supervivencia en estos pacientes están entre 73-100% (4,17).

Si el derrame pleural es más importante y ocurre precozmente (2º trimestre) o empeora durante el periodo de seguimiento existe un riesgo de aparición de hidrops e hipoplasia pulmonar (18,19,20). Reid (21) describió 4 fases en el desarrollo pulmonar normal;

- fase embrionica (<5 semanas)
- fase pseudoglandular (5-16 semanas)
- fase canalicular (16-24 semanas): crecimiento rápido en número y complejidad de los espacios aéreos y vascularización pulmonar.
- fase alveolar (>24 semanas)

Además de estas 4 fases mencionó 3 factores añadidos críticos para el buen desarrollo del pulmón del feto; un espacio torácico adecuado, movimientos respiratorios adecuados y un volumen adecuado de líquido amniótico. Describió como la fase canalicular era la más importante para el correcto desarrollo del pulmón fetal y el más sensible a compresiones

externas, por esta razón, lesiones ocupantes de espacio en esta fase pueden provocar el desarrollo de unos pulmones hipoplásicos y deben ser tratados de forma más agresiva (13,22,1,11). El efecto masa también puede provocar un compromiso cardiovascular que facilite la formación del hidrops o una compresión esofágica que pueda facilitar la aparición de polihidramnios disminuyendo la probabilidad de supervivencia fetal.



Tradicionalmente estas familias tenían 2 opciones, terminar con el embarazo o parto pretérmino con resucitación neonatal agresiva y en muchos casos cirugía urgente. Hoy en día, gracias a la evolución de las terapias fetales, tenemos una serie de opciones que facilitan el manejo de estos pacientes. Estas opciones terapéuticas van desde las menos agresivas (toracocentesis de repetición(40)) hasta las más agresivas (cirugía fetal abierta(12)). En nuestro centro no tenemos experiencia en cirugía fetal abierta para el manejo de pacientes con hidrops, por otro lado, no creemos que la toracocentesis de repetición sea la solución para derrames recidivantes ya que gran parte de ellos reacumula en 24-48h. La colocación de un shunt toracoamniótico es un tratamiento más definitivo que la toracocentesis de repetición y mantiene la característica de ser mínimamente invasiva, además, contribuye al estudio diagnóstico del feto al obtener muestras para estudio. Debe tenerse en cuenta la posibilidad de que una malformación congénita subyacente sólo se haga visible tras drenar la cavidad torácica, en ocasiones los derrames pueden enmascarar masas u otras patologías torácicas (22).

Los beneficios de drenar un derrame pleural fetal parecen ser; facilitar una resucitación neonatal más adecuada, resolver el derrame e hidrops y prevenir la hipoplasia pulmonar (23,24). Lo mismo está descrito para pacientes con MAQ o secuestro pulmonar asociados con derrame pleural y/o hidrops. Pacientes con MAQ's macroquísticos se benefician del drenaje de su quiste predominante, y supone una disminución del efecto masa causado por el quiste y mejoría de su estado clínico (8,14,25,26). Es posible que MAQ's microquísticas no respondan adecuadamente a la colocación de un shunt debido a la falta de un quiste predominante a drenar, en caso de empeoramiento progresivo y falta de respuesta a las técnicas menos invasivas puede que la cirugía fetal abierta sea la única solución (8,14). Existe evidencia en la literatura que recomienda la colocación de un shunt toracoamniótico en aquellos pacientes con un secuestro broncopulmonar complicado con un derrame o presencia de hidrops (8,25) y publicaciones que describen buenas cifras de supervivencia y disminución postnatal del tamaño del secuestro (26). En ausencia de hidrops o derrame pleural complicado, tanto las MAQ como los secuestros broncopulmonares pueden ser simplemente controlados ya que presentan cifras de supervivencia de mas de 95% (14). Por tanto, en casos seleccionados, la colocación de un shunt puede favorecer la supervivencia del neonato y disminuir la morbilidad periparto al revertir la desviación mediastínica, el hidrops y el polihidramnios.

La colocación de un shunt toracoamniotico fue descrita por primer vez en 1986 por Seeds y Bowes (3). Desde entonces la técnica ha ido cambiando debido fundamentalmente a la aparición de nuevos materiales y la mejoría de los sistemas de ultrasonidos. A pesar de ello, aun a fecha de hoy, no existen criterios unificados para

determinar cuales son los pacientes que más se beneficiarían de esta técnica. Algunos autores sugieren que deba ser reservada para pacientes que presentan hidrops (1,22,27) mientras que otros creen que también deben tratarse pacientes no-hidrópicos con derrames complicados (desviación mediastínica, polihidramnios asociado, empeoramiento progresivo) (1,17,28). Históricamente, sólo los pacientes con peor pronóstico eran candidatos para la colocación de un shunt, pero dados los resultados positivos de la técnica, poco a poco se va extendiendo a pacientes menos graves que también parecen beneficiarse de una técnica que por lo demás tiene una baja incidencia de complicaciones graves. A pesar de ello, aun no existe un consenso sobre quién se beneficiaría de esta técnica y cual es el momento idóneo de su colocación. En un principio la eficacia de los shunts fue sostenido por una serie publicada (22) de 30 pacientes complicados con hidrops cuyo índice de supervivencia fue de 46%, ninguno de los pacientes del grupo control sobrevivieron. Posteriormente Grethel et al (14) publicó su experiencia a lo largo de 15 años con estos pacientes. Su revisión describió que pacientes con masas torácicas o derrames torácicos complicados con hidrops sin tratamiento tenían una supervivencia de menos de 3% mientras que los que no presentaban hidrops sobrevivían en un 97%. La supervivencia de los pacientes hidrópicos que se sometieron a un shunt toracoamniótico fue de un 30% mientras que un 50% sobrevivieron tras la cirugía fetal abierta. Estos resultados pueden variar entre distintos centros debido a las diferencias entre diagnósticos primarios, presencia o no de hidrops y tipo de terapia fetal. Aubard et al. (4) publicó los resultados de una revisión sistemática de la literatura que incluía 99 pacientes con quilotórax primario e hidrops. Un 66% de los pacientes tratados sobrevivieron, por la contra, menos de un 25% de los

pacientes a los que se le realizó ningún tratamiento sobrevivió. Picone et al. (22) publicó un índice de supervivencia de >50% en derrames pleurales con hidrops tras la colocación de un shunt. Yinon et al. (1) presentó una supervivencia perinatal de 52% en pacientes hidróticos con shunts toracoamnióticos y 72,4% en pacientes tratados no hidróticos. Wilson y Johnson (13) presentan una supervivencia de 67% en pacientes hidróticos tratados, 100% en pacientes no hidróticos tratados y 21-23% en pacientes hidróticos no tratados. Otros grupos presentan índices de supervivencia similares en pacientes hidróticos tratados; Smith et al (28) 44%, Weber y Philipson 31% (18), Nicolaidis 52% (29) (100% en no hidróticos) y Knox 53% (61% total, incluyendo no hidróticos) (30). La presencia de hidrops es el factor pronóstico independiente más frecuentemente encontrado en la literatura (1,13,22,28), la aparición de hidrops es el factor de peor pronóstico con cifras de mortalidad de >76% comparado con <25% en pacientes no hidróticos (4,31). La combinación de masa torácica e hidrops parece empeorar aún más el pronóstico (32). En nuestra serie presentamos un índice de supervivencia total de 72% en pacientes tratados con la técnica del shunt toracoamniótico. Realizando un análisis de los subgrupos se puede apreciar que la supervivencia de los pacientes con hidrops es menor que el de los pacientes que no presentan hidrops (62,5% vs. 100%). No hubo ningún caso de pérdida del embarazo y todas las muertes ocurrieron en el periodo neonatal. La información postmortem de los 6 pacientes fallecidos mostró una hipoplasia pulmonar importante en todos los casos, además se hallaron malformaciones congénitas graves en 3 casos que habían pasado desapercibidos en el estudio prenatal.

Todos los pacientes de la serie nacidos anterior a la 34^o semana de gestación fallecieron en el periodo neonatal. El parto pretérmino también se ha asociado a cifras

mayores de mortalidad y se considera un factor pronóstico independiente (1,31). Mann et al. (24) afirmó que es el factor pronóstico más importante de muerte neonatal. Sendas publicaciones de 2 de los centros más importantes en terapia fetal (San Francisco y Philadelphia) (11,14,33) recomendaban terapia fetal en todos los fetos de <32 semanas de gestación con diagnóstico de derrame complicado o masa torácica asociado a hidrops fetal no inmune. En aquellos pacientes con aparición tardía (>32 semanas) recomendaban un manejo expectante o parto pretérmino con resucitación neonatal agresiva. Otros grupos, empujados por las altas cifras de mortalidad encontrados en pacientes prematuros, recomiendan la colocación de un shunt en todo paciente de < 37 semanas de gestación (1,8). Su razonamiento es que las complicaciones de colocar un shunt son principalmente la rotura prematura de membranas y el parto pretermino, algo asequible en un paciente con posibilidades de mejora y cuya otra opción es inducir el parto. La resucitación de un neonato hidropico es un desafío muy importante y se ha visto que incluso 24-48h de estabilización preparto con mejoría del hidrops, derrame pleural, desviación mediastínica y polihidramnios puede facilitar mucho la resucitación posterior del neonato. Esta práctica será tenida en cuenta en nuestro centro para futuros casos de evolución tardía de hidrops.

El concepto de la prematuridad parece ir ligado íntimamente con las cifras de mortalidad en los neonatos de bajo peso. Un índice de mortalidad del 100% en pacientes de < 2500gr también apoya la idea de de intentar posponer el parto lo máximo posible, siempre dentro de unos límites.

La edad gestacional precoz al diagnóstico ha sido considerado por algunos como un mal factor pronóstico (18,31) aunque la mayor parte de los estudios no hallan

significación estadística. En nuestra serie no hallamos ninguna asociación entre el diagnóstico precoz y la mala evolución posterior del paciente.

En nuestra serie, además de la presencia de hidrops, el parto prematuro y el bajo peso al nacer, pudimos comprobar que los derrames bilaterales presentaban unas cifras de mortalidad elevadas (50%). Podemos considerarlo como factor pronostico independiente con una significación estadística de $P < 0,05$.

Nuestra serie muestra que, en manos experimentadas, las posibilidades de éxito de la intervención son muy elevadas (97,36%), la duración corta (27,4 minutos) y las complicaciones intraoperatorias raras. La efectividad de los shunts colocados fue muy buena, un 90% de los pacientes se beneficiaron de la colocación del shunt, incluso un 32% vio como se resolvía completamente el cuadro.

El seguimiento postoperatorio muestra un índice de complicaciones maternas muy baja. A pesar de que en la literatura se publica hasta un 5% de pérdidas de embarazo (13) tras la cirugía, en nuestro caso solo podemos presentar un caso de rotura prematura de membranas que provocó un parto pretermino y 2 casos de hiperdinamia uterina posteriormente controlados con tratamiento farmacológico (Atosiban®).

Una gran variedad de complicaciones fetales están descritos en la literatura; migración del shunt (8), taponamiento del shunt, hipoproteinemia (34), cicatrices hipertróficas (35), compresión isquémica de la extremidad superior (36), inversión del shunt (el líquido amniótico drena a la cavidad pleural) (37,38) y lesiones broncopulmonares (22,39). En nuestra serie las complicaciones fetales fueron relativamente frecuentes pero leves, sin compromiso vital. La complicación mas frecuente fue el desplazamiento del shunt de su lugar de origen, un 68% de los shunts se desplazaron en algún momento, todos a la cavidad amniótica excepto 3 casos que

migraron a la cavidad pleural del feto. Estos 3 pacientes fallecieron (por otras causas) o requirieron una cirugía posterior, lo que se aprovechó para retirar el shunt. Un 55,88% de los pacientes a los que se les desplazó el shunt precisó una reintervención debido a la reacumulación del derrame. En otros 6 casos se apreció una obstrucción del shunt por el propio pulmón o a causa del material proteico del derrame y requirieron una nueva colocación de shunt. Sólo 7 shunts (14%) se mantuvieron en su sitio y funcionantes desde su colocación hasta el parto y tuvieron que ser clampados urgentemente previo a la primera respiración del neonato para evitar la aparición de un neumotórax y posteriormente retirados.

La información recogida sobre la vía de parto muestra que se intenta realizar un parto eutócico por vía vaginal siempre que sea posible. Se realizaron 10 cesáreas de las cuales solo una fue electiva y por petición de la madre, las demás se realizaron por problemas fetales. Esto muestra que la colocación de un shunt toracoamniótico no debe influir sobre la vía de parto, esta debe ser decidida según las características del paciente e independientemente de la presencia del shunt (1).

El seguimiento postnatal de estos pacientes muestra unos resultados excelentes en el grupo de los supervivientes. Todos aquellos neonatos que sobrevivieron al primer mes de vida siguen vivos con un seguimiento medio de 2,27 años (R;1-7^a). De los 19 supervivientes tenemos datos de 14 pacientes, los otros 5 son seguidos en sus hospitales de origen dada su buena evolución posterior. 9/14 de estos pacientes presentaron una involución completa de su patología primaria tras el parto presentado radiografías normales o casi normales y estando asintomáticos, no precisaron de ningún tipo de intervención y siguen estando asintomáticos a fecha de hoy. Otros 3 pacientes precisaron una intervención quirúrgica en los primeros 3 meses de vida debido a un empeoramiento

de su clínica respiratoria (2 MAQ y 1 secuestro broncopulmonar), todos ellos evolucionaron favorablemente tras la cirugía y se encuentran asintomáticos. Quedan pendientes 2 pacientes diagnosticados de MAQ y asintomáticos que esperan una cirugía electiva. Resultados similares fueron publicados por Smith et al. (28) que describió como todos los pacientes que sobrevivieron los primeros 2 meses de vida se encuentran asintomáticos y libres de enfermedad.

Criterios unificados para decidir que pacientes deben ser tratados y cuando, aun están en el aire. Evidencia científica en este campo es aun escasa y estudios randomizados multicéntricos son necesarios para obtener evidencia y poder publicar guías de práctica clínica basadas en la evidencia. Mientras esto sea posible los estudios que se van publicando muestran datos esperanzadores y animan a seguir en esta línea ampliando el grupo de pacientes que pueda beneficiarse de esta técnica.

7) CONCLUSION

En nuestra experiencia, con la técnica de colocación percutánea y eco-guiada de shunts toracoamnióticos, para el tratamiento los derrames pleurales fetales,

1) La cifra de supervivencia global ha sido del 72,73% alcanzando el 100% en derrames sin hidrops y un 62,5% en caso de derrames con hidrops acompañante.

A pesar de que la cifra total de complicaciones para el feto es aun elevada, estas, en su mayor parte, son leves.

Sólo un 10% de los shunts colocados se han considerado un fracaso total.

2) Las complicaciones maternas son poco frecuentes y tienen un mínimo impacto sobre el estado general de la madre. Esta técnica se puede considerar como segura desde el punto de vista salud materna.

3) El seguimiento postnatal demuestra unos resultados excelentes en los supervivientes. Todos los que se sobreviven al primer mes de vida siguen vivos y asintomáticos. Una

minoría, con malformaciones persistentes (MAQ y secuestros) han requerido cirugía en el periodo neonatal con muy buenos resultados.

Los factores pronósticos independientes que están asociados a mayor morbi mortalidad; han resultado ser: parto pretermino, presencia de hidrops, bajo peso al nacimiento y presencia de derrame bilateral. No hemos hallado significación estadística para otros posibles factores pronósticos como, edad gestacional al diagnóstico ni en el momento de la intervención, numero de procedimientos o diagnóstico primario.

8) REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Y Yinon et al., «Perinatal outcome following fetal chest shunt insertion for pleural effusion», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 36, no. 1 (Julio 2010): 58-64.
2. R E Petres, F O Redwine, y D P Cruikshank, «Congenital bilateral chylothorax. Antepartum diagnosis and successful intrauterine surgical management», *JAMA: The Journal of the American Medical Association* 248, no. 11 (Septiembre 17, 1982): 1360-1361.
3. J W Seeds y W A Bowes Jr, «Results of treatment of severe fetal hydrothorax with bilateral pleuroamniotic catheters», *Obstetrics and Gynecology* 68, no. 4 (Octubre 1986): 577-580.
4. Y Aubard et al., «Primary fetal hydrothorax: A literature review and proposed antenatal clinical strategy», *Fetal Diagnosis and Therapy* 13, no. 6 (Diciembre 1998): 325-333.
5. Nadler HL. Tratology. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe MJ. *Pediatric Surgery*. 4th edn, Year Book Medical Publishers 1986: 11-13
6. Shepard TH. *Catalogue of Teratogenic Agents*. 4th edn. Baltimore: Johns Hopkins Press, 1983
7. Sadler, Langman, *Embriología médica*, 8ª edición, Ed. Panamericana

8. Yoav Yinon, Edmond Kelly, y Greg Ryan, «Fetal pleural effusions», *Best Practice & Research. Clinical Obstetrics & Gynaecology* 22, no. 1 (Febrero 2008): 77-96.
9. Timothy M Crombleholme et al., «Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung», *Journal of Pediatric Surgery* 37, no. 3 (Marzo 2002): 331-338.
10. L Pijpers et al., «Noninvasive management of isolated bilateral fetal hydrothorax», *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 161, no. 2 (Agosto 1989): 330-332.
11. KuoJen Tsao, Craig T Albanese, y Michael R Harrison, «Prenatal therapy for thoracic and mediastinal lesions», *World Journal of Surgery* 27, no. 1 (Enero 2003): 77-83.
12. N S Adzick et al., «Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung», *Journal of Pediatric Surgery* 28, no. 6 (Junio 1993): 806-812.
13. R Douglas Wilson y Mark P Johnson, «Prenatal ultrasound guided percutaneous shunts for obstructive uropathy and thoracic disease», *Seminars in Pediatric Surgery* 12, no. 3 (Agosto 2003): 182-189.
14. Erich J Grethel et al., «Fetal intervention for mass lesions and hydrops improves outcome: a 15-year experience», *Journal of Pediatric Surgery* 42, no. 1 (Enero 2007): 117-123.
15. N S Adzick et al., «Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history», *Journal of Pediatric Surgery* 20, no. 5 (Octubre 1985): 483-488.
16. K van Leeuwen et al., «Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history», *Journal of Pediatric Surgery* 34, no. 5 (Mayo 1999): 794-798; discussion 798-799.
17. María Ángela Rustico et al., «Fetal pleural effusion», *Prenatal Diagnosis* 27, no. 9 (Septiembre 2007): 793-799.

18. A M Weber y E H Philipson, «Fetal pleural effusion: a review and meta-analysis for prognostic indicators», *Obstetrics and Gynecology* 79, no. 2 (Febrero 1992): 281-286.
19. J Smoleniec y D James, «Predictive value of pleural effusions in fetal hydrops», *Fetal Diagnosis and Therapy* 10, no. 2 (Abril 1995): 95-100.
20. R A Castillo et al., «Pleural effusions and pulmonary hypoplasia», *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 157, no. 5 (Noviembre 1987): 1252-1255.
21. L Reid, «1976 Edward B.D. Neuhauser lecture: the lung: growth and remodeling in health and disease», *AJR. American Journal of Roentgenology* 129, no. 5 (Noviembre 1977): 777-788.
22. Olivier Picone et al., «Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hydrops», *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 191, no. 6 (Diciembre 2004): 2047-2050.
23. J Santolaya-Forgas, «How do we counsel patients carrying a fetus with pleural effusions?», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 18, no. 4 (Octubre 2001): 305-308.
24. Stephanie Mann, Mark P Johnson, y R Douglas Wilson, «Fetal thoracic and bladder shunts», *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 15, no. 1 (Febrero 2010): 28-33.
25. P Cavoretto et al., «Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 32, no. 6 (Noviembre 2008): 769-783.
26. L J Salomon et al., «Fetal thoracoamniotic shunting as the only treatment for pulmonary sequestration with hydrops: favorable long-term outcome without postnatal surgery», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the*

- International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 21, no. 3 (Marzo 2003): 299-301.
27. K L Deurloo et al., «Isolated fetal hydrothorax with hydrops: a systematic review of prenatal treatment options», *Prenatal Diagnosis* 27, no. 10 (Octubre 2007): 893-899.
28. R P Smith et al., «Outcome of fetal pleural effusions treated by thoracoamniotic shunting», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 26, no. 1 (Julio 2005): 63-66.
29. Pettersen HN, Nicolaides KH. Pleural effusions. In: Fisk NM, Moise KJ editor. Cambridge: Cambridge University Press; 1997;p. 261–272
30. E M Knox et al., «In-utero pulmonary drainage in the management of primary hydrothorax and congenital cystic lung lesion: a systematic review», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 28, no. 5 (Octubre 2006): 726-734.
31. M T Longaker et al., «Primary fetal hydrothorax: natural history and management», *Journal of Pediatric Surgery* 24, no. 6 (Junio 1989): 573-576.
32. M G Evans, «Hydrops fetalis and pulmonary sequestration», *Journal of Pediatric Surgery* 31, no. 6 (Junio 1996): 761-764.
33. N S Adzick et al., «Fetal lung lesions: management and outcome», *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 179, no. 4 (Octubre 1998): 884-889.
34. T Koike et al., «Severe hypoproteinemia in a fetus after pleuro-amniotic shunts with double-basket catheters for treatment of chylothorax», *The Journal of Obstetrics and Gynaecology Research* 26, no. 5 (Octubre 2000): 373-376.
35. R D Webb, S A Walkinshaw, y N J Shaw, «Cosmetic sequelae of thoraco-amniotic shunting», *European Journal of Pediatrics* 159, no. 1-2 (Febrero 2000): 133.

36. R Brown y K Nicolaides, «Constriction band of the arm following insertion of a pleuro-amniotic shunt», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 15, no. 5 (Mayo 2000): 439-440.
37. C H Rodeck et al., «Long-term in utero drainage of fetal hydrothorax», *The New England Journal of Medicine* 319, no. 17 (Octubre 27, 1988): 1135-1138.
38. D Ronderos-Dumit et al., «Uterine-peritoneal amniotic fluid leakage: an unusual complication of intrauterine shunting», *Obstetrics and Gynecology* 78, no. 5 Pt 2 (Noviembre 1991): 913-915.
39. K H Nicolaides y G B Azar, «Thoraco-amniotic shunting», *Fetal Diagnosis and Therapy* 5, no. 3-4 (1990): 153-164.
40. Z Hagay et al., «Isolated fetal pleural effusion: a prenatal management dilemma», *Obstetrics and Gynecology* 81, no. 1 (Enero 1993): 147-152.
41. Masakatsu Sase et al., «Successful treatment of primary fetal hydrothorax with a double basket catheter», *American Journal of Perinatology* 19, no. 8 (Noviembre 2002): 405-412.
42. Mark Davenport et al., «Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease», *Journal of Pediatric Surgery* 39, no. 4 (Abril 2004): 549-556.
43. M Dommergues et al., «Congenital adenomatoid malformation of the lung: when is active fetal therapy indicated?», *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 177, no. 4 (Octubre 1997): 953-958.
44. Darrell L Cass et al., «Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses», *Journal of Pediatric Surgery* 46, no. 2 (Febrero 2011): 292-298.

45. J A Estoff et al., «The natural history of isolated fetal hydrothorax», *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2, no. 3 (Mayo 1, 1992): 162-165.
46. R Douglas Wilson et al., «Congenital pulmonary lymphangiectasis sequence: a rare, heterogeneous, and lethal etiology for prenatal pleural effusion», *Prenatal Diagnosis* 26, no. 11 (Noviembre 2006): 1058-1061.
47. Diana Farmer, «Fetal surgery», *BMJ*: *British Medical Journal* 326, no. 7387 (Marzo 1, 2003): 461-462.