

Magdalena Sanz Cortés^a
Belén Moliner^a
Francisco Raga^{a,b}
Salvador Campos^c
José Luis León^c
Fernando Bonilla-Musoles^{a,b}

^aDepartamento de Ginecología y Obstetricia. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España.

^bDepartamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología. Facultad de Medicina. Universidad de Valencia. Valencia. España.

^cDepartamento de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España.

Correspondencia:

Dra. M. Sanz Cortés.

Departamento de Ginecología y Obstetricia. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Av. Blasco Ibáñez, 17. 46010 Valencia. España.

Correo electrónico: magdasanz@hotmail.com

Fecha de recepción: 26/1/2007.

Aceptado para su publicación: 23/10/2007.

Quilotórax antenatal en feto euploide con translucencia nuchal aumentada en el primer trimestre

Prenatal chylothorax in a euploid fetus with increased nuchal translucency in the first trimester

RESUMEN

Gestación en que el feto presentó una translucencia nuchal aumentada en el primer trimestre; el cariotipo normal fue tras la amniocentesis. A las 33 semanas se observó un derrame pleural derecho que desplazaba el mediastino, asociado a polihidramnios. Se produjo un parto prematuro a las 33,4 semanas; se obtuvo un recién nacido que presentó distrés respiratorio y requirió colocación de un drenaje torácico. La presencia de linfocitos en el líquido pleural orientó el diagnóstico hacia un quilotórax. Aunque es conocida la asociación entre translucencia nuchal aumentada con cariotipo normal y resultados perinatales desfavorables, la asociación con quilotórax es infrecuente.

PALABRAS CLAVE

Quilotórax. Translucencia nuchal aumentada. Hidrotórax.

ABSTRACT

We report a pregnancy in which the fetus showed increased nuchal translucency in the first trimester and normal karyotype on amniocentesis. At 33 weeks' gestation, right fetal hydrothorax, producing mediastinal displacement and associated with polyhydramnios, was noted. Preterm labor occurred at 33.4 weeks, with respiratory distress in the newborn, requiring thoracic drainage. The presence of lymphocytes in the drained fluid confirmed the diagnosis of chylothorax. Although the association between increased nuchal translucency with a normal karyotype and impaired perinatal outcome is well known, an association with chylothorax is infrequent.

KEY WORDS

Chylothorax. Increased nuchal translucency. Hydrothorax.

422 INTRODUCCIÓN

Aunque la aparición de un quilotórax congénito es un hecho infrecuente, es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido¹. Su incidencia es de 1/10.000-15.000 en recién nacidos vivos y el número de casos en varones duplica al de mujeres¹. La tasa de mortalidad en neonatos por esta causa es del 20-50%². Existe cierta controversia sobre la etiología de este proceso, una posible explicación podría ser que, gracias a un conducto torácico vulnerable, se produciría la rotura de éste, bien desencadenada por una hiperextensión de la columna vertebral o por un aumento de la presión venosa durante el parto, aunque raramente se ha demostrado¹. Otra posibilidad sería por un drenaje difuso de la linfa gracias a una malformación del conducto torácico, o por una mala conexión de alguno de los múltiples componentes segmentarios de la red linfática embrionaria¹.

CASO CLÍNICO

Gestante de 29 años, primigesta, que fue remitida a nuestro centro para cribado prenatal de cromosopatías del primer trimestre a las 13 semanas de edad gestacional. La translucencia nucal se encontraba aumentada (3,2 mm) y tanto la frecuencia cardíaca como los movimientos fetales fueron positivos. El riesgo estimado de trisomía 21 al asociar el riesgo por la determinación de PPAP-A y fracción beta de gonadotropina coriónica humana (HCG) fue de 1/160. Tras el asesoramiento genético y el consentimiento informado, la paciente se sometió a una amniocentesis genética a las 16 semanas de edad gestacional. El resultado fue de un feto hembra con normalidad cromosómica. La translucencia nucal persistió aumentada a lo largo del seguimiento ecográfico y no se observó ninguna alteración anatómica concomitante. En la ecografía de las 20 semanas no se observó ninguna alteración en el tórax fetal y la translucencia nucal fue de 5 mm.

A las 33 semanas de edad gestacional, la paciente consultó en urgencias de obstetricia por molestias abdominales. En ese momento, se le practicó una ecografía en la que se evidenció un polihidramnios (ILA 65) y una imagen anecoica en el tórax fetal compatible con un derrame pleural derecho (fig. 1).



Figura 1. Imagen de ecografía bidimensional en la que se observa la imagen anecoica en el hemitórax derecho. Parénquima pulmonar en el centro de la imagen anecoica. El riñón derecho se observa normal.

No se observó derrame pericárdico y se descartó una posible afección cardíaca asociada mediante un ecocardiograma fetal que resultó ser normal. Se evidenció dinámica uterina y la paciente quedó ingresada por una amenaza de parto pretérmino y para la valoración del hallazgo ecográfico. Se instauró tratamiento tocolítico con nifedipino y se le administró betametasona para la maduración pulmonar. En la serología solicitada, se evidenció una falta de inmunidad frente a parvovirus B19 y citomegalovirus (CMV). El grupo sanguíneo de la madre era A positivo y los anticuerpos irregulares, negativos. Se le practicó una resonancia magnética (RM) fetal (fig. 2, 3 y 4), que nos informó de un derrame pleural abundante en el hemitórax derecho que provocaba un desplazamiento izquierdo del mediastino. A los 4 días del ingreso, la paciente inició espontáneamente trabajo de parto, y 1 h después observamos un sangrado vaginal asociado a dolor abdominal intenso, por lo cual procedimos a realizar una cesárea urgente. Nació una niña de 2.410 g con una puntuación en la prueba de Apgar de 5/9 y pH de cordón de 7,25. Tras el nacimiento presentó insuficiencia respiratoria, por ello se la intubó y se instauró una respiración mecánica. Se procedió a colocar un drenaje torácico derecho que se retiró al cuarto día de vida. El estudio citológico del líquido drenado del tórax informó de 1.300 leucocitos/mm³, de los que un 88% eran linfocitos, lo que era compatible con un quilotórax. No se evidenció ninguna otra altera-

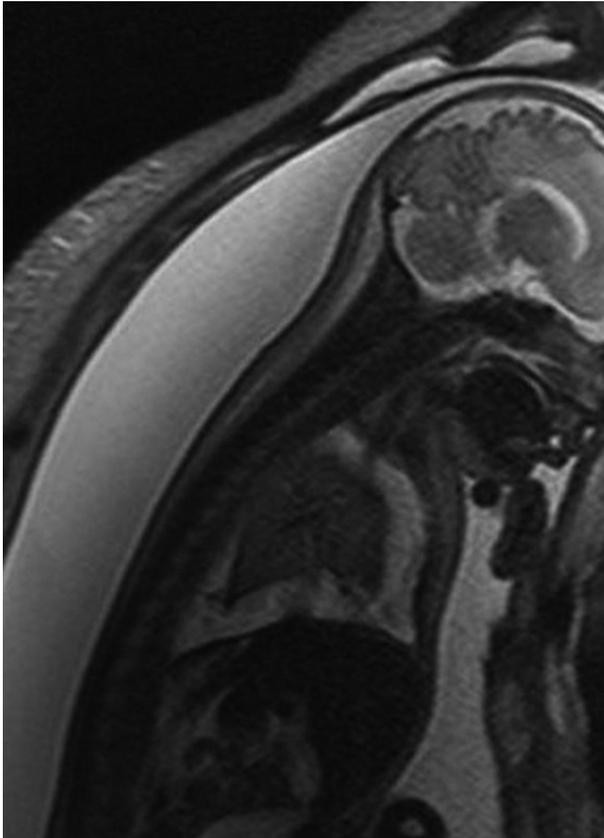


Figura 2. Imagen de resonancia magnética fetal. Corte coronal. Vista posterior: se observa el tamaño del derrame pleural, que provoca un desplazamiento mediastínico hacia la izquierda.

ción anatómica asociada. Tras una buena evolución, se dio de alta a la semana de la unidad de cuidados intensivos neonatal y evolucionó sin complicaciones. Nueve meses después, y tras controles trimestrales ambulatorios con radiografías de tórax y estudios analíticos, al demostrarse una resolución total del cuadro se dio el alta por parte del servicio de pediatría en consultas externas.

DISCUSIÓN

En el caso presentado, aparecen dos alteraciones que podrían atribuirse a alteraciones del drenaje linfático (en la nuca y el tórax). El edema nucal se produce porque durante la vida embrionaria los vasos linfáticos drenan en dos grandes sacos en la zona nucal,

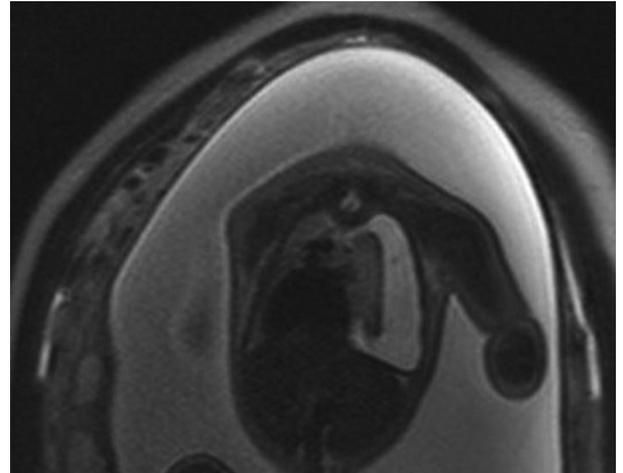


Figura 3. Imagen de resonancia magnética fetal. Cortes sagitales y secuenciales. Vista desde derecha: se observa abundante cantidad de líquido en cavidad pleural. El parénquima pulmonar derecho se observa comprimido y reducido.

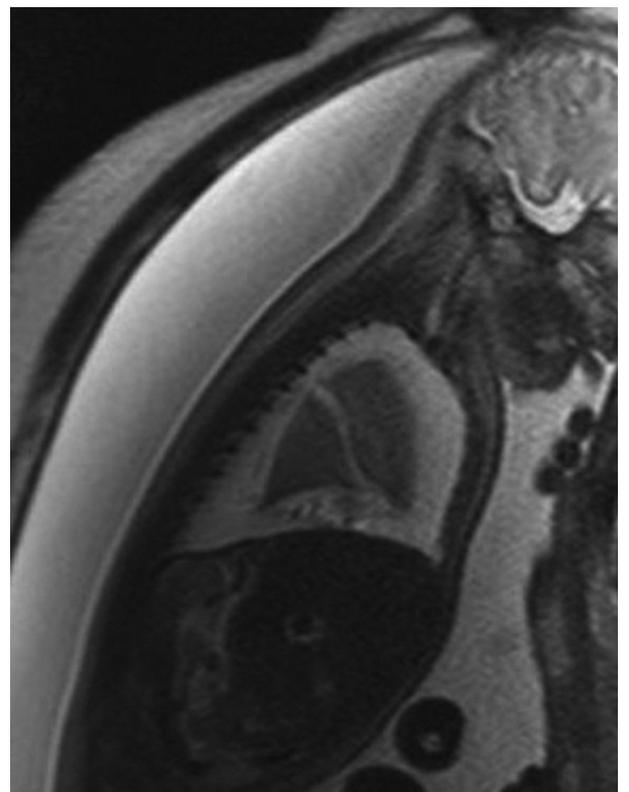


Figura 4. Imagen de resonancia magnética fetal. Cortes sagitales y secuenciales. Parte del parénquima renal derecho exento de afección.

424 que están directamente conectados con el sistema de la vena yugular³. En esta edad gestacional temprana, debido a que el sistema linfático se está desarrollando y a que la resistencia periférica de la placenta es elevada, se produce una acumulación de líquido en la nuca, que normalmente se reabsorbe en edades gestacionales más tardías, si no hay ninguna alteración estructural³. En este caso persistió durante la gestación, lo cual es sugestivo de que podría haber alguna anomalía en el sistema linfático y que, probablemente, se relacionaría con la aparición posterior del quilotórax, gracias a un drenaje linfático posiblemente alterado. El quilotórax congénito se ha asociado a algunos síndromes genéticos, tales como síndromes de Noonan⁴, de Down y de Turner, y el hídrops fetal¹. También se ha asociado con bocio congénito, tumores pulmonares, linfangectasias congénitas, hernia diafragmática derecha, secuestro pulmonar e infección congénita por CMV, adenovirus y estreptococos B¹.

Hasta en un 50% los síntomas del quilotórax congénito se presentan en el recién nacido, pero en otros casos puede debutar durante la primera semana de vida¹. El diagnóstico se obtiene mediante un estudio del líquido drenado¹, obtenido bien por toracocentesis o por un tubo de drenaje pleural. Ambos, por tanto, servirán como método diagnóstico, así como método terapéutico del derrame pleural¹.

En este caso, es importante destacar el antecedente de una translucencia nucal aumentada. Es conocido el peor pronóstico de estos fetos con una translucencia aumentada y con un cariotipo normal⁵, en este caso demostrado por amniocentesis. Existe una correlación entre el grosor de la translucencia nucal y el pronóstico obstétrico⁶, de hecho cuando existe una translucencia nucal ≥ 3 mm, entre la semana 10 y la 14, está indicado un seguimiento ecográfico exhaustivo y prudencia a la hora de hacer afirmaciones sobre el resultado obstétrico⁶. El aumento de la translucencia nucal en un feto euploide se asocia a una gran variedad de malformaciones fetales, tales como cardiopatías congénitas, hernia diafragmática, onfalocele, algunas malformaciones del sistema nervioso central, anomalía del tallo corporal, la secuencia de deformación acinésica y la megavejiga. Este riesgo crece de forma exponencial con el aumento de la translucencia nucal^{5,7}. La translucencia nucal también aparece aumentada en fetos euploides en los casos de infección materna (parvovi-

rus)^{8,9} y de algunos síndromes genéticos, como el de Beckwith-Wiedeman, entre otros^{4,7}. En este caso descartamos la presencia de alguna infección materna a través de la serología y las ecografías practicadas, y la presencia de malformaciones estructurales asociadas. No tenemos constancia de ningún otro caso publicado en el cual un quilotórax fetal fue precedido de este marcador de riesgo obstétrico como es una translucencia nucal aumentada persistente en un feto euploide.

En este caso, la aparición del quilotórax fue tardía, se preveía una finalización de la gestación inminente y, dada la falta de experiencia en nuestro centro de toracocentesis anteparto, se adoptó un tratamiento conservador. El tratamiento óptimo para el quilotórax congénito todavía no está definido; en la mayoría de las ocasiones, el tratamiento adoptado es conservador. En ocasiones se ha optado por una alimentación materna con fórmulas ricas en ácidos grasos de cadena larga, ya que se cree que estimula el flujo linfático intestinal¹. Existen técnicas recientes para el tratamiento antenatal. La pleurodesis con OK-432 se ha aplicado con resultados favorables¹⁰. La inyección intrapleural de esta sustancia en una edad gestacional temprana ha conseguido un control rápido y efectivo del derrame pleural¹¹, aunque en algunos casos se ha tenido que administrar de forma repetida a lo largo del embarazo y asociándose a toracocentesis y a amniorreducciones en aquellos casos que aparecía un polihidramnios importante¹⁰. La inyección de sangre materna intrapleural para producir una adhesión pleural también se ha desarrollado con éxito^{11,12}.

En general, el manejo de un feto con un derrame pleural deberá incluir la determinación del cariotipo fetal, una serología materna, una ecocardiografía fetal y un estudio ecográfico detallado para descartar la presencia de malformaciones asociadas¹. El diagnóstico prenatal del quilotórax congénito es determinante, ya que puede evitar en algunos casos una asfisia perinatal severa¹. El soporte vital inmediato tras el nacimiento, la ventilación mecánica, la nutrición parenteral y la suplementación por las pérdidas de fluidos llevan a una mejoría en el pronóstico final del recién nacido¹. La prematuridad, asociada a la hipoplasia pulmonar y al desarrollo de hídrops no inmunitario, son las complicaciones más amenazantes que pueden aparecer¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koksall N, Demir S, Okan M, Gebitekin C, Senkaya I. Congenital Chylothorax. *Turk J Med Sci.* 2000;30:307-9.
2. Martínez E, Hernández R, Agulla E, Sanjuán S, Campello E. Quilotórax neonatal y tratamiento. *An Esp Pediatr.* 2002;56:448-51.
3. Maymon R, Jauniaux E, Cohen O, Dreazen E, Weinraub Z, Herman A. pregnancy outcome and infant follow-up of fetuses with abnormal increased first trimester nuchal translucency. *Human Reprod.* 2000;17:2023-7.
4. Achiron R, Heggesh J, Grisaru D, Goldman B, Lipitz S, Yagel S, et al. Noonan syndrome: a cryptic condition in early gestation. *Am J Med Genet.* 2000;92:159-65.
5. Souka AP, Von Kaisenberg CS, Hyett JA, Sonek JD, Nicolaides KH. Increased nuchal translucency with normal karyotype. *Obstet Gynecol.* 2005;192:1005-21.
6. Mangione R, Guyon F, Taine L, Wen ZQ, Roux D, Vergnaud A, et al. Pregnancy outcome and prognosis in fetuses with increased first-trimester nuchal translucency. *Fetal Diagn Ther.* 2001;16:360-3.
7. Souka AP, Krampfl E, Bakalis S, Heath V, Nicolaides KH. Outcome of pregnancy in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency in the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;18:9-17.
8. Sebire NJ, Bianco D, Snijders RJ, Zuckerman M, Nicolaides KH. Increased fetal nuchal translucency thickness at 10-14 weeks: is screening for maternal-fetal infection necessary? *Br J Obstet Gynaecol.* 1997;104:212-5.
9. Markenson G, Correia LA, Cohn G, Bayer L, Kanaan C. Parvoviral infection associated with increased nuchal translucency: a case report. *J Perinatol.* 2000;20:129-31.
10. Chen M, Chen CP, Shih JC, Chou HC, Yu CL, Wang BT, et al. Antenatal treatment of chylothorax and cystic hygroma with OK-432 in nonimmune hydrops fetalis. *Fetal Diagn Ther.* 2005;20:309-15.
11. Ricciardulli A, Ricciardulli G, Bellati U. Primary fetal hydrothorax: 2 case report. *Thefetus.it . Journal of* 31/03/2004.
12. Parra J, Amenedo M, Muniz-Diaz E, Ormo F, Simo M, Vega C, et al. A new successful therapy for fetal chylothorax by intrapleural injection of maternal blood. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22:290-4.