

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Hidropesía fetal secundario a hemangioma cavernoso y síndrome polimalformativo

Miguel Aragón Albillos^{a,*}, Patricia Ferrando Marco^a, Bélgica Márquez Lobo^b,
Ana María Fernández Alonso^a, José Luis Gómez Gómez^a y Antonio Giménez Pizarro^b

^a Servicio Obstetricia y Ginecología, Hospital Torrecárdenas, Almería, España

^b Servicio Anatomía Patológica, Hospital Torrecárdenas, Almería, España

Recibido el 5 de octubre de 2009; aceptado el 7 de mayo de 2010

Accesible en línea el 8 de abril de 2011

PALABRAS CLAVE

Hidropesía fetal;
Hemangioma hepático;
Síndrome malformativo;
Polihidramnios

KEYWORDS

Foetal hydrops;
Hepatic haemangioma;
Malformation syndrome;
Polyhydramnios

Resumen Presentamos un caso de hidropesía fetal no inmunitaria diagnosticada en la semana 32 de embarazo que finalizó con defunción fetal. Tras la necropsia se comprobó la coexistencia de un síndrome malformativo no filiado junto a la existencia de una tumoración hepática que invadía la cavidad torácica. Analizamos la posible asociación causal de ambos hallazgos.

© 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Fetal hydrops secondary to cavernous hemangioma and polymalformation syndrome

Abstract We report a case of non-immune fetal hydrops diagnosed at 32 weeks of pregnancy that ended in foetal death. Following the autopsy an unknown malformation syndrome was found together with a liver tumour that invaded the chest cavity. We analyse the possible causal association of both findings.

© 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La palabra hidropesía procede del griego y significa edema. El término hidropesía fetal describe un exceso de líquido en compartimentos extravasculares y cavidades corporales del feto. Su frecuencia es baja, estimándose en 1 por cada 3.000 nacidos vivos. En hospitales de referencia con equipos eco-

gráficos de alta resolución se ha calculado una tasa mucho más alta, en torno a 1 caso por cada 165 embarazos¹.

Puede ser de causa inmunitaria o no inmunitaria. En el primer caso el edema es secundario a anemia debida a anticuerpos circulantes maternos contra antígenos de los hematíes fetales. En 1943, Potter describió una entidad clínica que afectaba a embarazos sin sensibilización Rh(D) y se caracterizaba por anasarca fetal, edema placentario y, a menudo, derrames serosos en el feto². Potter reconoció que esta entidad, denominada desde entonces hidropesía fetal no inmunitaria, no representaba una enfermedad específica, sino más bien una manifestación tardía de muchas enferme-

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maragona@meditex.es (M. Aragón Albillos).

dades severas. Cuando Potter describió por primera vez la hidropesía fetal no inmunitaria, esta entidad constituía menos del 20% de los casos de hidropesía; en cambio, desde el advenimiento de profilaxis efectiva contra la sensibilización Rh(D), la frecuencia relativa del hidropesía fetal no inmunitaria ha aumentado al 90%. La tasa de mortalidad del hidropesía fetal no inmunitaria varía entre el 50 y el 98%, dependiendo de la causa del problema.

El diagnóstico suele hacerse por ecografía y no por los síntomas maternos. Los hallazgos incluyen edema cutáneo, ascitis abdominal y derrame pleural o pericárdico. La definición más aceptada del edema es mayor de 5 mm de tejido subcutáneo³. Una placenta gruesa y el polihidramnios son dos hallazgos que suelen estar presentes en estos casos⁴.

Está bien descrito en la literatura la aparición de una hidropesía secundaria a grandes hemangiomas hepáticos debido a fallo cardíaco congestivo, así como su alta mortalidad. Además, la aparición de hemangiomas es frecuente en algunos síndromes malformativos.

Caso clínico

Paciente de 36 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés ni hábitos tóxicos. Alérgica a la domperidona, grupo 0 RH+. Gestante cuartigesta con un aborto y dos partos: el primer parto pretérmino de 23 semanas de gestación con resultado de un feto varón de 800 g de peso que fallece de forma precoz a las 2 h de vida y el segundo un parto mediante cesárea a las 38 semanas de gestación, con resultado de un feto varón de 3.250 g de peso que se encuentra vivo y sano.

El curso del embarazo actual se desarrolla sin complicaciones, destacando únicamente cerclaje cervical preventivo por antecedente de parto pretérmino a las 14 semanas y amniocentesis precoz con resultado de cariotipo 46 XY a las 15 semanas de gestación por cribado de cromosopatías de riesgo alto.

A las 32 semanas de gestación la paciente es derivada a la unidad de bienestar fetal de nuestro hospital por sospecha de malformación fetal asociada a hidramnios. A la exploración física se observa una altura uterina mayor a la de una gestación a término y en la ecografía se comprueba un polihidramnios intenso que dificulta la visualización de las estructuras fetales; la biometría fetal es acorde con el tiempo de amenorrea, es decir, 32 semanas de gestación. Durante la realización de la ecografía llama la atención de la presencia de un gran desplazamiento mediastínico hacia la izquierda del tórax debido a la ocupación del hemitórax derecho por una estructura de aspecto mixto con predominio líquido (fig. 1). Como diagnóstico diferencial se plantean tres entidades: teratoma, adenomatosis quística pulmonar y hernia diafragmática.

La paciente es ingresada el mismo día de la realización de la ecografía y se realiza maduración pulmonar. Al día siguiente del ingreso se realiza una amniocentesis evacuadora extrayéndose 1.500 cc de líquido amniótico de aspecto y características normales. A los 2 días se realiza una nueva ecografía y un estudio Doppler, observándose un flujo reverso diastólico en la arteria umbilical (fig. 2); por ello se programa la realización de una cesárea electiva. A las pocas horas de la realización de la ecografía se produce la muerte fetal, por lo



Figura 1 Se observa la presencia de una masa de estructura mixta en cavidad torácica que desplaza el corazón.

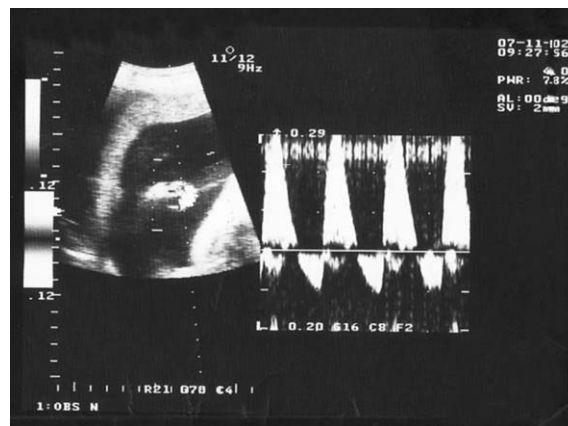


Figura 2 Flujo reverso diastólico en arteria umbilical previo al éxitus fetal.

que se retira el cerclaje cervical y se induce el parto de la gestante, que termina al día siguiente de forma espontánea, con un varón en presentación de nalgas de 2.290 g de peso y prueba de Apgar 0/0. El puerperio cursó sin complicaciones y la paciente fue dada de alta a las 24 h del parto.

El feto fue enviado al servicio de anatomía patológica del Complejo Hospitalario Torrecárdenas para la realización de la necropsia, que emite los siguientes diagnósticos (figs. 3 y 4): muerte fetal intraútero debida a un sufrimiento fetal agudo; síndrome polimalformativo constituido por macrocefalia, exoftalmos, implantación baja de pabellones auriculares, pies equinovaros, situs inverso parcial, hipoplasia pulmonar, derrame pleural y pericárdico, comunicación auricular tipo aurícula común y agenesia de hemidiafragma derecho, gastrosquisis y hemangioma cavernoso hepático con cambios de necrosis isquémica e inmadurez visceral generalizada.

Discusión

La hidropesía fetal se define como una acumulación anormal de líquido seroso en al menos dos cavidades o tejidos corpo-



Figura 3 Vista general del feto en el que destaca la presencia de gastrosquisis y deformidades faciales y en extremidades.

rales, por lo que para diagnosticar ecográficamente esta patología deben aparecer dos o más de las siguientes características en el feto⁵:

- Ascitis.
- Derrame pleural.
- Derrame pericárdico.
- Edema subcutáneo.
- Polihidramnios.

La hidropesía no inmunitaria representa el estadio terminal de los mecanismos de compensación fetales frente a una o varias circunstancias, como pueden ser la obstrucción del drenaje linfático en la cavidad torácica o abdominal debida a una tumoración, un incremento de la permeabilidad de los vasos sanguíneos por una infección, el incremento de la presión venosa por un fallo miocárdico o la obstrucción del retorno venoso al corazón, la reducción de la presión osmótica debida a un nefropatía o un fallo hepático, etc.⁵.

En una reciente revisión sistemática de la literatura basada en el Quality Of Reporting Of Meta-analyses (QUOROM)⁶ sobre un total de 225 artículos relevantes que incluían

a un total de 6.361 pacientes con hidropesía no inmunitaria, se establecieron los siguientes subgrupos según etiología y en orden de frecuencia (tabla 1) destacando el origen cardiovascular (21,7%) y el idiopático (17,8%) como los principales factores etiológicos.

En algunas ocasiones se solapan varios factores capaces de ocasionar hidropesía. Por ejemplo, la infección por parvovirus B19 es considerada de etiología infecciosa pero su mecanismo productor de la hidropesía es ocasionando anemia fetal. De forma similar, muchas de las cromosomopatías se complican con defectos cardíacos que son, en último término, los causantes de la hidropesía.

Aunque los tumores fetales son una de las causas menos frecuentes de hidropesía no inmunitaria, debemos tenerlos en cuenta. Si bien esta patología puede ocurrir en cualquier momento de la gestación, la mayoría de los fetos con hidropesía que se asocian a tumores se detectan de forma accidental en el tercer trimestre de gestación, en la ecografía de rutina de la semana 32⁷. El polihidramnios es particularmente importante en los fetos que presentan un tumor, ya que se detecta en, al menos, el 50% de los casos.

El tumor que más frecuentemente se asocia a hidropesía es el teratoma (35%), con sus diferentes tipos (intrapericárdico, sacrococcígeo, mediastínico e intracraneal); le siguen en frecuencia los tumores cardíacos (11%), excluidos el teratoma intrapericárdico, la leucemia (9%), los tumores hepáticos (10%), el neuroblastoma (9.5%), los tumores placentarios (9%), los tumores de tejidos blandos (8%), los renales (7.6%), los tumores de cerebro (4%), la histiocitosis (3%) y los tumores pulmonares (3%)⁸.

Entre los tumores que pueden ser causa de hidropesía fetal haremos mención especial a los tumores de origen hepático, destacando el hemangioma como el más frecuente, al que le siguen el hamartoma mesenquimal y el hepatoblastoma⁹.

El hemangioma raramente se diagnostica prenatalmente, existiendo pocos casos publicados^{10,11}. La mayoría son asintomáticos y se resuelven espontáneamente durante los dos primeros años de vida¹², por lo que la incidencia de este tipo de tumor se encuentra infraestimada. En Estados Unidos, se calcula que prenatalmente se diagnostica aproximadamente en el 2% y tras una necropsia en el 7,4% de los casos.

Presenta un origen de tipo mesenquimal y normalmente son únicos, aunque su etiología es desconocida. Ecográfica-



Figura 4 Examen macroscópico del hígado fetal en el que se observa tumoración sólida (hemangioma) en la superficie del lóbulo derecho.

Tabla 1 Anomalías asociadas a hidrops fetal

CAUSAS	%
Cardiovascular	21,7
Cromosómicas	13,4
Hematológicas	10,4
Infecciones	6,7
Torácicas	6
Linfáticas	5,7
Transfusión feto-fetal	5,6
Sindrómicas	3,4
Tracto urinario	2,3
Otras	6
Idiopáticas	17,8

Bellini et als (2009).

mente es una masa bien delimitada, heterogénea, con áreas hipocogénicas en el centro de la misma, aunque también podemos observar áreas tanto hipocogénicas como hiperecogénicas; al realizar un ecografía Doppler color se evidenciará un flujo con un índice de resistencia bajo¹³⁻¹⁵. Se ubican con más frecuencia en la parte posterior del lóbulo hepático derecho¹⁶. Aunque son esencialmente benignos, se asocian a una mortalidad infantil elevada, entre un 12-90%, normalmente como consecuencia de complicaciones, como fallo cardíaco congestivo, trombocitopenia y hemorragia intraabdominal por su rotura. A veces involucionan espontáneamente, especialmente durante los primeros años de vida. Mejides et al¹⁷ reportaron un caso de un hemangioma hepático detectado a las 29 semanas de embarazo que fue tratado exitosamente intraútero con hidrocortisona a través de la vena umbilical obteniendo una reducción significativa del flujo vascular del tumor y con una reducción de la anemia fetal y un incremento de la hemoglobina fetal.

Por otra parte, aproximadamente un 35% de casos de hidrops no inmune puede tener una base genética o cromosómica^{18,19}.

Los hemangiomas hepáticos pueden ocurrir conjuntamente con síndromes clínicos bien definidos como el Klippel-Trenaunay-Weber (junto con hemiatrofia congénita y nevus flammeus, con o sin hemimegaencefalia), el Kasabach-Merritt (hemangiomas hepáticos gigantes asociados a trombocitopenia y CID), el de Rendu-Osler-Weber (numerosos hemangiomas de pequeño tamaño en cara, lengua, labios y mucosa bucal, tracto intestinal e hígado), el Von Hippel-Lindau (que asocia angiomas cerebrales y retinianos con lesiones en hígado y páncreas). También se han descrito múltiples hemangiomas hepáticos en el Lupus eritematoso sistémico. Werbe et al (1992) describen un caso de un neonato con hemangioma de 3 cm y encefalocele y otro con encefalome-

litis, malrotación parcial de intestino y arteria umbilical única²⁰. En alrededor de un 50% de recién nacidos, los hemangiomas hepáticos se asocian con hemangiomas cutáneos y de otros órganos.²¹ También se han descrito hemangiomas hepáticos en asociación con el síndrome Beckwith-Wiedmann, corioangioma placentario y riñones dismórficos²². En cuanto al diagnóstico del síndrome de Beckwith-Wiedmann se precisan al menos 3 hallazgos mayores o 2 menores y 1 menor de los criterios recogidos en la tabla 2²³. Después de analizar nuestro caso no pensamos que se ajuste a dichos criterios aunque no podemos descartar una forma atípica del mismo.

Conclusión

El hidrops parece secundario al hemangioma hepático que, a su vez, estaría relacionado con un cuadro sindrómico que no hemos logrado filiar, si bien podría tratarse de una variante atípica del síndrome de Beckwith-Wiedmann.

Bibliografía

1. Santolaya J, Alley D, Jaffe R, Warsof S. Antenatal classification of hydrops fetalis. *Obstet Gynecol*. 1992;79:256-9.
2. Potter EL. Universal edema of the fetus unassociated with erythroblastosis. *Am J Obstet Gynecol*. 1943;46:130-4.
3. Creasy RK, Resnik R. *Maternal-Fetal Medicine*, 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders. 2004.
4. Sosa ME. Nonimmune hydrops fetalis. *J Perinat Neonatal Nurs*. 1999;13:33-44.
5. Charles J. Lockwood, Svena Julien. Nonimmune hydrops fetalis. www.uptodate.com
6. Bellini C, Hennekam R, Fulcheri E, Rutigliani M, Morcaldi G, Boccardo F, et al. Etiology of nonimmune hydrops fetalis: a systematic review. *Am J Med Genet Part A*. 2009;149A:844-51.
7. Hart Isaacs JR. Fetal hydrops associated with tumors. *Am J Perinatol*. 2008;25:43-68.
8. Hart Isaacs JR. Fetal and neonatal hepatic tumors. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007;42:1797-803.
9. Davenport M, Hansen L, Heaton ND, Howard ER. Hemangioendothelioma of the liver in infants. *Journal of Pediatric Surgery*. 1995;30:44-8.
10. Petrovic O, Haller H, Rukavina B, Mahulja-Stamenkovic V, Krasevic M. Prenatal diagnosis of a large liver cavernous haemangioma associated with polyhydramnios. *Prenat Diagn*. 1992;12:70-1.
11. Sepúlveda WH, Donetsh G, Giuliano A. Prenatal sonographic diagnosis of fetal hepatic hemangioma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 1993;48:73-6.
12. Dreyfus M, Baldauf JJ, Dadoun K, Becmeur F, Berrut F, Ritter J. Prenatal diagnosis of hepatic hemangioma. *Fetal Diagn Ther*. 1996;11:57-60.
13. Sepúlveda Waldo H, Donetsh Gastón, Giuliano Arrigo. Prenatal sonographic diagnosis and fetal hepatic hemangioma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 1993;48:73-6.
14. Gonen R, Fong K, Chiasson DA. Prenatal sonographic diagnosis of hepatic hemangioendothelioma with secondary nonimmune hydrops fetalis. *Obstet Gynecol*. 1989;73:485-7.
15. Chou SY, Chiang HK, Chow PK, Wu CF, Liang SJ, Hsu CS. Fetal hepatic hemangioma diagnosed prenatally with sonographic. *Act Obstet Gynecol Scand*. 2005;84:301-2.
16. Abuhamad AZ, Lewis D, Inati MN. The use of color flow Doppler in the diagnosis of fetal hepatic hemangioma. *J Ultrasound Med*. 1993;12:223-6.

Tabla 2 Criterios diagnósticos del síndrome de Beckwith-Wiedmann

Hallazgos mayores

- Defectos de pared abdominal (onfalocele o hernia diafragmática)
- Macroglosia
- Macrosomía (peso > percentil 97)
- Pliegues en lóbulo anterior de la oreja y/o fosas helicoidales
- Visceromegalia de órganos abdominales por ejemplo, hígado, riñón(s), bazo, páncreas y glándulas adrenales.
- Tumores embrionarios en la infancia
- Hemihiperplasia
- Citomegalia de corteza adrenal fetal, habitualmente difusa y bilateral
- Anomalías renales, incluyendo displasia medular
- Antecedentes familiares del síndrome
- Paladar hendido

Hallazgos menores

- Polihidramnios, placenta alargada y/o cordón umbilical grueso, trabajo de parto prematuro
- Hipoglucemia neonatal
- Nevus flammeus (manchas en vino de Oporto)
- Cardiomegalia, defectos estructurales cardíacos, miocardiopatía
- Diastasis de los músculos rectos
- Edad ósea avanzada

17. Mejides AA, Adra AM, O Sullivan MJ, Nicholas MC. Prenatal diagnosis and therapy for fetal hepatic vascular malformation. *Obstet Gynecol.* 1995;85:850–85.
18. Van Maldergem L, Jauniaux E, Fourneau C, Gillerot Y. Genetic causes of hydrops fetalis. *Pediatrics.* 1992;89:81–6.
19. McGillvray BC, Hall JG. Nonimmune hydrops fetalis. *Pediatric Rev.* 1987;9:197–202.
20. Werbe P, Scurry J, Ostor A, Fortune D, Attwood H. Survey of congenital tumors in perinatal necropsies. *Pathology.* 1992;24: 247–253.
21. Shturman-Ellstein R, Greco MA, Myrie C, Goldman EK. Hidrops fetalis and hepatic vascular malformation associated with cutaneous hemangioma and chorioangioma. *Acta Pædiatr Scand.* 1978;67:239–43.
22. Drut R, Drut RM, Toulouse JC. Hepatic hemangioendotheliomas, placental chorioangiomas and dysmorphic kidneys in Beckwith-Wiedmann syndrome. *Pediatr Pathol.* 1992;12:197–203.
23. Wekssberg R, Shuman Ch, Beckwith B. *European Journal of Human Genetics.* 2010;18:8–14. doi: [10.1038/ejhg.2009.106](https://doi.org/10.1038/ejhg.2009.106). published online 24 June 2009).