

# CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente  
Facultad de Medicina, Universidad de Chile



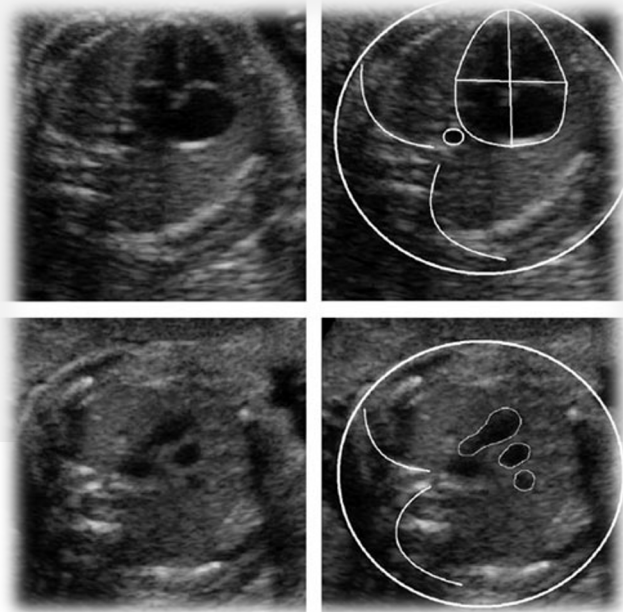
## **Seminario N° 27**

# **Evaluación ecográfica del Tórax y pulmón fetal II**

Drs. Ana Sarmiento Castillo, Daniel Martin Navarrete,  
Juan Guillermo Rodriguez Arís, Daniela Cisternas Olguin  
Febrero 2021

# Introducción:

- Las malformaciones y patología pulmonares constituyen aproximadamente un 2% de las detectables con ecografía (aproximadamente 1/1.000 gestaciones).
- Presentan una alta asociación (hasta 50% según diagnóstico) a anomalías cromosómicas y otras malformaciones.



- comprobando los siguientes puntos:
  - Los pulmones ocupan todo el tórax hasta la costilla en todo el barrido.
  - El parénquima es homogéneo en todo el barrido.
  - El corazón está centrado y los pulmones parecen “abrazarlo”.
  - Los diafragmas son de morfología normal (corte sagital o coronal).
  - El árbol traqueobronquial no es visible.

# Clasificación de patología pulmonar fetal según mecanismo patogénico

TABLA I.

<i>Mecanismo principal de enfermedad</i>	<i>Problema fundamental</i>	<i>Tratamiento principal</i>
Obstrucción de vía aérea: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome CHAOS</li> <li>• Tumores cervicales</li> </ul>	Obstrucción de vía aérea al nacer	Descompresión de vía aérea al nacer
Efecto masa ( $\pm$ hipoplasia pulmonar): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Masas pulmonares:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformación adenomatoidea quística</li> <li>- Secuestro broncopulmonar</li> </ul> </li> <li>• Hidrotórax</li> </ul>	Hidrops fetal por desplazamiento mediastínico Menos importante, hipoplasia pulmonar	Descompresión mediastínica <i>in utero</i>
Hipoplasia pulmonar ( $\pm$ efecto masa) <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hernia diafragmática congénita</li> </ul>	Hipoplasia pulmonar: posible insuficiencia respiratoria letal	Manejo postnatal. Posible reversión <i>in utero</i> de hipoplasia pulmonar

# Masa Pulmonar:



Las lesiones pulmonares hiperecogénicas fetales más frecuentes son la malformación adenomatosa quística (MAC), el secuestro broncopulmonar (SBP), la atresia bronquial, quistes broncogénicos.

En conjunto, se presentan en 1/3.000 embarazos

< del 10% requieren tratamiento

Compresión mediastínica

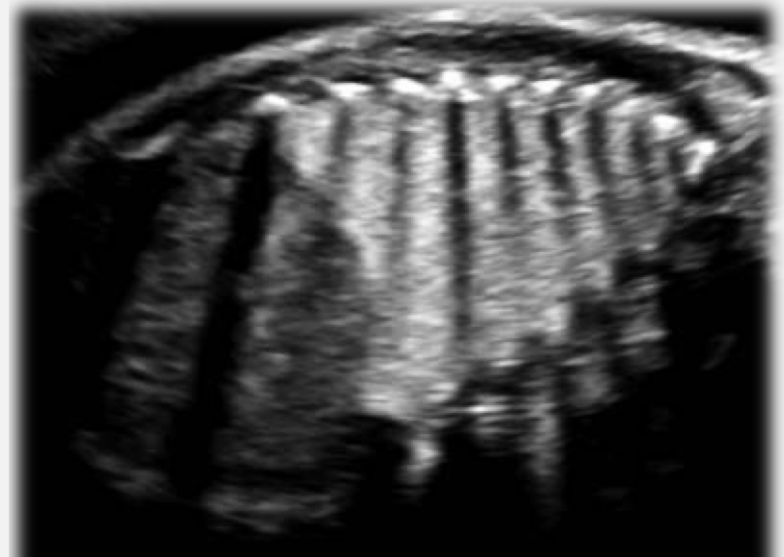
Comprometen retorno venoso

Falla cardíaca e hidrops

# MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VIAS RESPIRATORIAS PULMONARES (MALFORMACIÓN ADENOMATOSA QUÍSTICA)



- Son lesiones hamartomatosas que se componen de elementos quísticos y adenomatosos que surgen del tejido traqueal, bronquial, bronquiolar o alveolar
- Las lesiones grandes pueden comprometer el crecimiento y desarrollo alveolar al comprimir el tejido normal adyacente
  - Irrigación arterial y el drenaje venoso casi siempre provienen de la circulación pulmonar



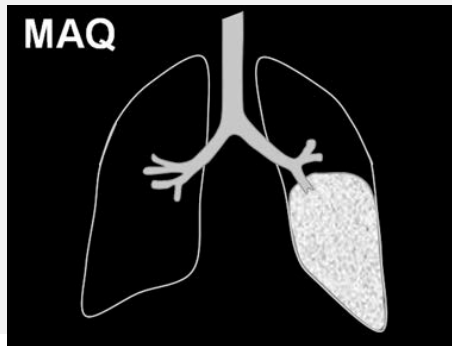
**Figura 5.** MAQ sólida que ocupa todo el pulmón en este corte.

# MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE LAS VIAS RESPIRATORIAS PULMONARES



## Incidencia:

- 1 de cada 6.000 nacimientos
- > 95% de los casos y por lo general afecta un lóbulo o segmento del pulmón.
- Ligera predominancia masculina



## • Patogénesis:

surgen de la maduración detenida de las células bronquiolares al principio de la gestación.

Histológicamente, se asocia con un aumento de la proliferación celular, disminución de la apoptosis y expresión de moléculas de adhesión celular aberrante

Se desconocen los antecedentes genéticos

- se ha Sugerido genes: TTF-1, FABP-7, FGF-7 , FGF-9 , FGF-10 , Hoxb-5 y SOX2

# Tipos: Clasificación postparto

Su clacación esta dada por su originan en diferentes niveles del árbol traqueobronquial y en diferentes etapas del desarrollo pulmonar

## Clasificación:

- Frecuencia %:
- Tamaño cm:
- Epitelio:
- Células mucosas:
- Cartílago:
- Musculo esquelético

## Tipo 0

- 1-3
- 0.5 cm
- Pseudoestratificado ciliado
- Presente siempre
- Presente siempre
- Ausente
- Intercambio de gases gravemente afectado

## Tipo 1

- > 65
- 2-10 cm
- Pseudoestratificado ciliado
- Presente (33%)
- Presente (5-10%)
- Ausente
- Quistes único, multiloculado

## Tipo 2

- 20-25
- 0,5- 2.5 cm
- Cilíndrico cúbico o columnar
- Ausente
- Ausente
- Ausente
- Ausente
- Asociación con otras malformaciones 60%

## Tipo 3

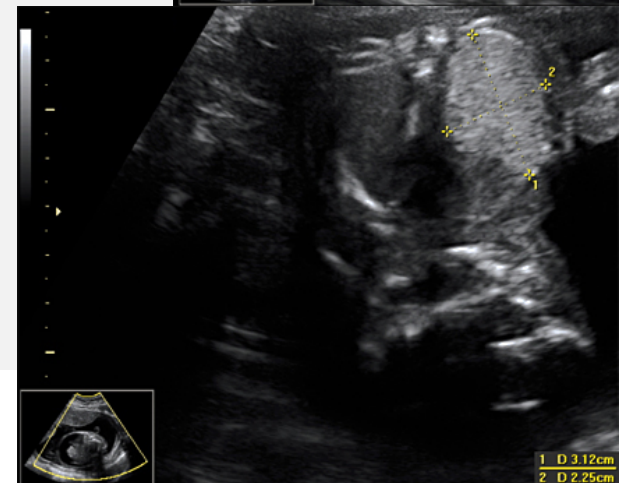
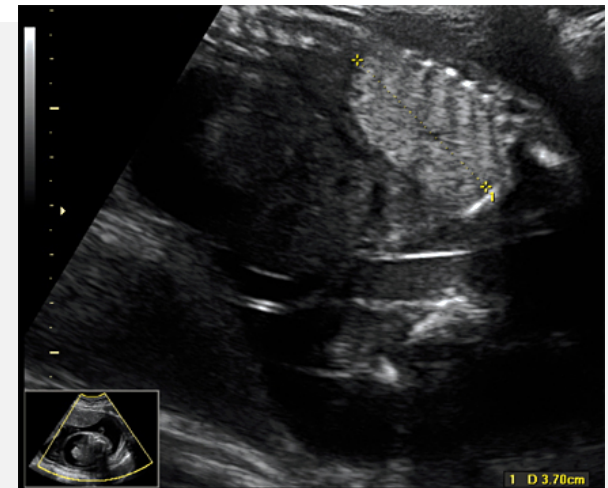
- 8%
- 1.5 cm
- cúbico, ciliado
- Ausente
- Ausente
- Ausente

## Tipo 4

- 2 -4%
- 7cm
- Alveolar aplanadas no ciliadas
- Ausente
- Raro
- Ausente
- frecuentement e asociado a malignidad (Blastoma pleuropulmonar)

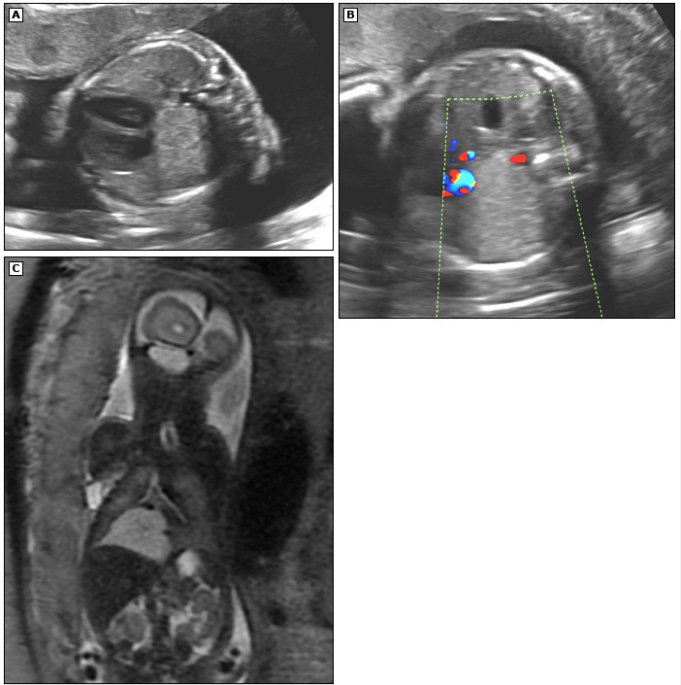
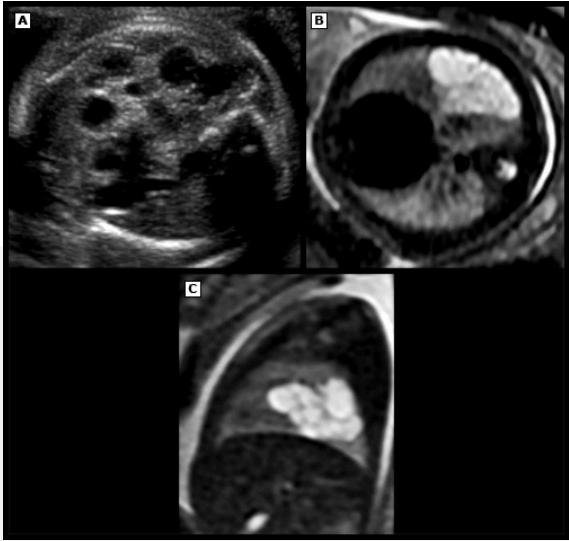
# Diagnóstico ecográfico Prenatal:

- Masa pulmonar hiperecogénica de tamaño muy variable, desde masas pequeñas a masas muy grandes que ocupan todo el pulmón.
- Quistes de tamaño variable (casi siempre).
- Potencialmente (en masas grandes):
  - Polihidramnios.
  - Desviación del mediastino.
  - Hidrops fetal.
- Evaluación del pulmón restante: en masas muy grandes puede intentarse visualizarse si existe pulmón restante
  - Con RM.



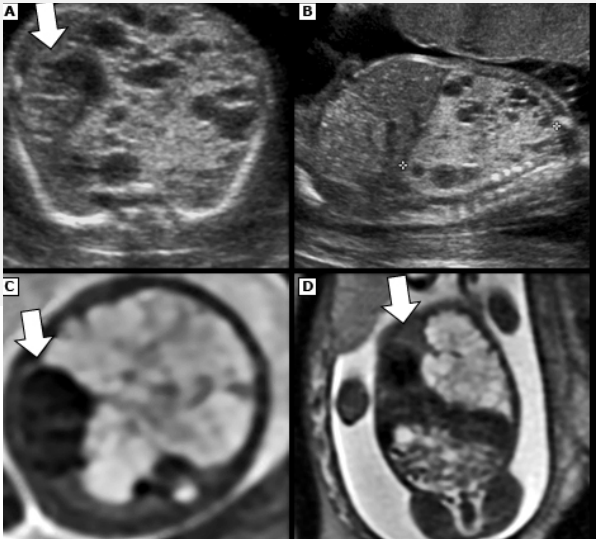


- Macroquístico > 5mm: Tipo I (26%)
- Múltiples quistes hipoecoicos, medio derecho, sin desplazamiento mediastínico, sin vasos ni hídrops.



- Microquístico < 5mm: Tipo III (74%)
- Masa solida en LID
- Doppler no muestra flujo sanguíneo pulmonar normal en la masa ni vaso nutricao.

- Mixto: Tipo II
- Masa torácica derecha Macro y micro quistes que desplazan el corazón a la izq. Y diafragma hacia abajo
- RM: pulmón residual mínimo LSI.



# Mediciones cuantitativas:



- **Relación de volumen de malformaciones congénitas de las vías respiratorias pulmonares (RCV)** : altura x diámetro anteroposterior x diámetro transversal x 0,52 (constante) / circunferencia de la cabeza.
- **Relación masa-tórax (MTR)** : entre el diámetro transversal de la masa y el diámetro transversal del tórax. Se mide en una imagen axial del tórax, donde está presente la vista de cuatro cámaras del corazón.
- **LHR : Relación entre el área pulmonar y la circunferencia cefálica esperada** LHR: El área de pulmón a la proporción de la circunferencia de la cabeza
- **Relación lesión / volumen pulmonar (LLV)** : la suma de todas las mediciones de la masa se multiplica por el grosor de la sección para obtener un volumen en centímetros cúbicos y se divide por el volumen pulmonar fetal total normal observado (TFLV), que es el volumen de pulmón normal excluyendo el volumen de la masa pulmonar.
- **Volumen pulmonar fetal normal observado / esperado (O / E-NFLV)** : el volumen pulmonar observado es la suma de todas las medidas del pulmón fetal excluyendo la masa pulmonar multiplicada por el grosor de la sección para obtener un volumen en centímetros cúbicos. Luego, esto se divide por el TFLV medio esperado para la edad gestacional.

# Imágenes complementarias:



- **RM fetal:** cuando la masa afecta todo el pulmón, en presencia de hidropesía o lesiones bilaterales y cuando el diagnóstico es incierto
  - Aumenta la especificidad del diagnóstico
  - RM a las > 32 semanas: mcorrelación con diagnóstico posnatal
- **Relación de volumen de masa pulmonar derivada de RM fetal (LMVR) :** la suma de todas las mediciones de la masa se multiplica por el grosor de la sección para obtener un volumen en centímetros cúbicos. Luego, esto se divide por la circunferencia de la cabeza en centímetros para derivar el LMVR corregido para la edad gestacional.

Zeidan S, Gorincour G, Potier A, Ughetto F, Dubus JC, Chrestian MA, Grosse C, Gamberre M, Guys JM, de Lagausic P. Congenital lung malformation: evaluation of prenatal and postnatal radiological findings. *Respirology*. 2009 Sep;14(7):1005-11. doi: 10.1111/j.1440-1843.2009.01591.x. PMID: 19740261.

Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, Johnson M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. 2002 Mar;37(3):331-8.

# Diagnóstico diferencial:



- Enfisema lobar congénito/ atresia bronquial
- Secuestro pulmonar
- Quiste broncogénico
- Hernia diafragmática
- Obstrucción congénita de las vías respiratorias altas
- Quistes neuroentéricos
- Neoplasias fetales (raro)

# Protocolo de estudio y seguimiento:



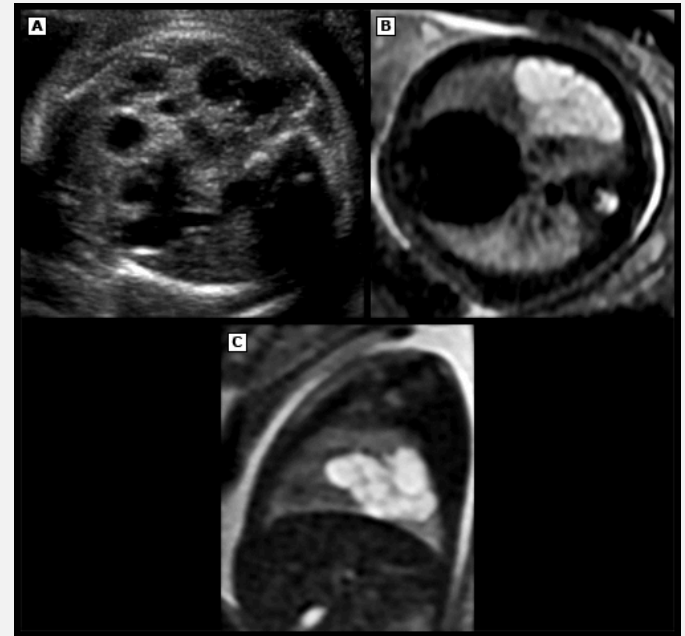
# Anomalías asociadas:



- Una masa aislada en general no se asocia con anomalías cromosómicas o causas genéticas.
- Un 10% se encuentran defectos en otros sistemas, principalmente fístulas cardíacas, renales y traqueoesofágicas.
- En presencia de cualquier otra malformación asociada, el riesgo de anomalías cromosómicas aumenta al 40-50% y dicta la necesidad de un análisis de cariotipo.

# Masas que se resuelven:

- La masa parece resolverse antes del parto en un 50% de los casos, generalmente en casos con apariencia microquística / sólida y una relación de volumen de malformación pulmonar congénita de las vías respiratorias (RCV) baja



# Pronostico:



Tamaño  
de la masa

Buen pronóstico  
NV: > 95%

Mal  
pronóstico

- Muy bueno, excepto los casos mas graves (< 10%) o híbridos
- Comúnmente tiene un crecimiento discreto hasta la semana 25.
  - Más del 90% el tamaño se estabiliza / reducirse.

- Relación volumen de malformación pulmonar congénita (RCV) > 1.6 (riesgo de hidropesía, dificultad respiratoria al nacer, cirugía temprana)
- RCV: < 0.91: resultado favorable

- Si la masa desplaza el mediastino produce un trastorno del retorno venoso e hídrops fetal.
  - Requiere Intervención prenatal
  - Muerte in útero.



# Pronostico:

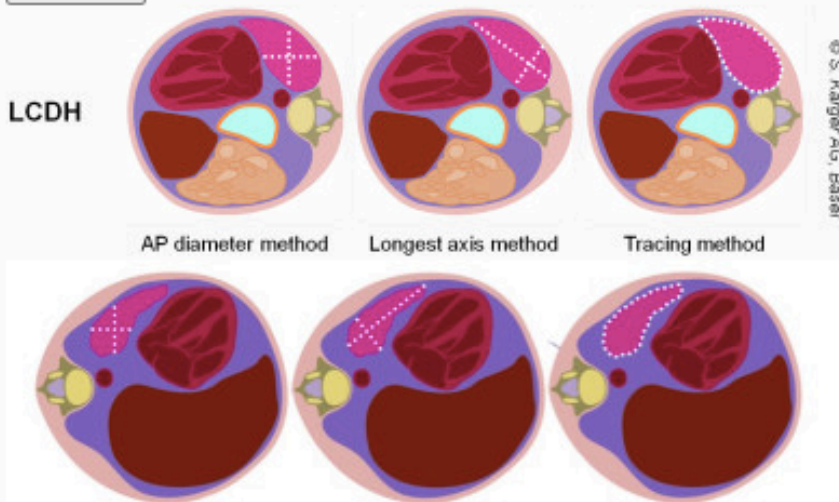
----- Elija la fórmula ----- ▾

----- Elija pulmón ----- ▾

Circunferencia de la cabeza (mm):

Edad gestacional: Semanas:  Dias:

Calcular



- LHR**
- Extremo: >15% (sobrevida del 0%)
  - Grave: 15-25% (sobrevida 20%)
  - Moderado: 26-35% (sobrevida 30%)
  - Leve: 36-45% (sobrevida 60 a 75%)

# Terapia fetal:

## Betametasona:

- 1ra línea: fetos hidróticos o con riesgo.
- 12 mg IM maternoC/24h x2 dosis
- Reducción de la masa- resolución del hídrops

## Descompresión de masa Invasiva:

- De quistes dominantes: colocación de shunt
- Estudios sugieren buenos resultados con y supervivencia prenatal en el 100%
- Masa: resección o ablación con laser

## En investigación:

- Toracosentesis
- Aspiración del quiste
- Derivación toracoamniótica
- Resección qx
- Escleroterapia

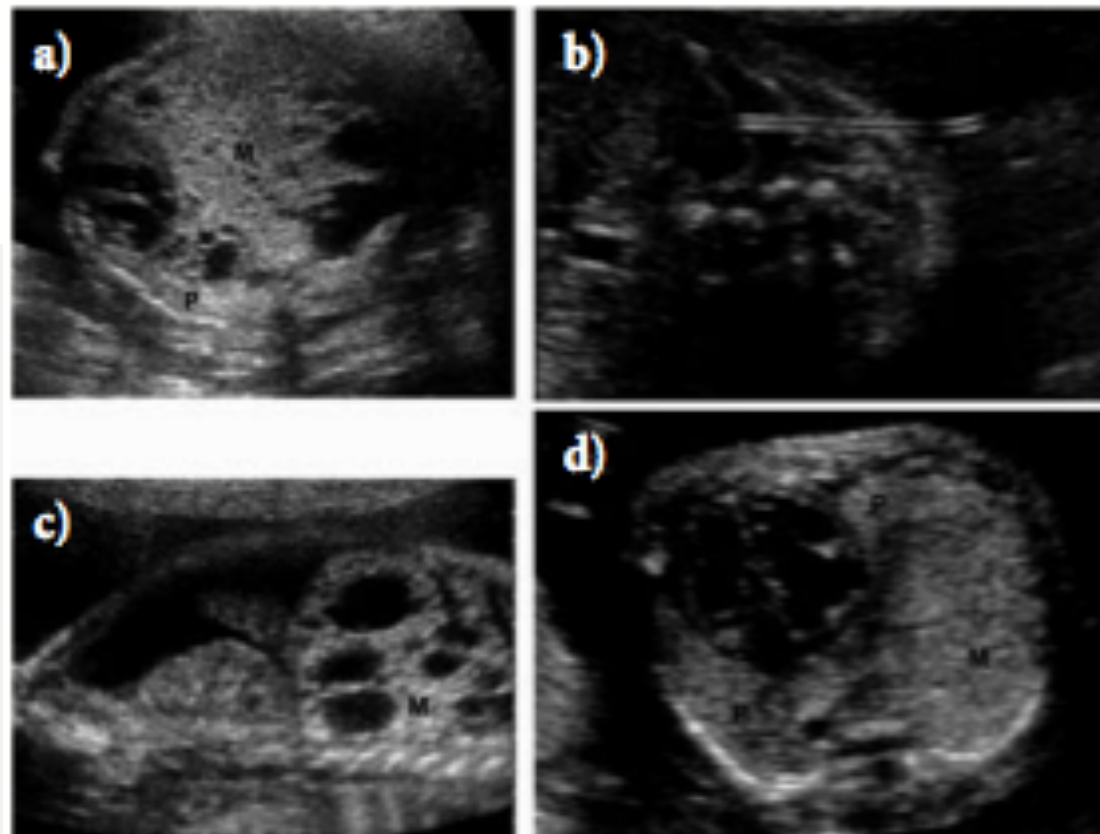
# Tratamiento posnatal:



Objetivo:  
estabilizar la  
condición de RN  
y prevenir  
complicaciones

- Toracotomía con resección de la masa suele estar indicada por el tamaño de la masa o síntomas de dificultad respiratoria, neumonía, hidrotórax o neumotórax.

# MAQ:



*Figura 8. MAQ de gran tamaño con desplazamiento mediastínico muy marcado, que ha producido un hidrops fetal generalizado (a y b). La colocación de un shunt en el quiste más grande (c) permitió una reducción significativa de la masa, reposicionamiento del mediastino, reaparición de parénquima pulmonar sano y desaparición del hídrops (d). La masa se resecó postnatalmente.*

# Manejo obstétrico:



- Lugar con cuidados intensivos neonatales y cirugía pediátrica.
- 38 semanas. Antes si hay evidencia de crecimiento deficiente, hipoxia fetal o hidropesía.
- Método: inducción del trabajo de parto con el objetivo de parto vaginal.

# SECUESTRO PULMONAR



- Masa no funcional de tejido pulmonar que carece de comunicación normal con el árbol traqueobronquial y recibe su irrigación sanguínea de la circulación sistémica.
  - Principalmente aorta
  - Arteria esplénica
  - Arteria gástrica
- Se ha descrito casos híbridos de secuestro pulmonar y MAQ

# SECUESTRO PULMONAR

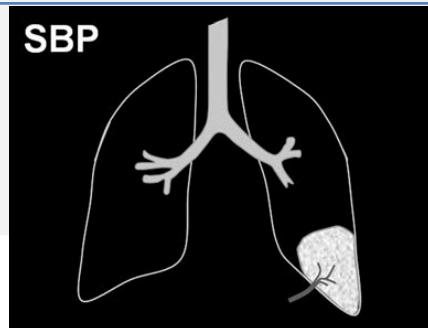


## Incidencia:

- 1 de cada 15.000 nacimientos
- Representa el 0,15 al 6,40% de malformaciones pulmonares
- En el 75% de los casos es intralobar, lo que lo hace indistinguible en apariencia de la MAQ microquística
- 80% a la izquierda
- En el 25% de los casos es extralobar

## • Patogénesis:

Controvertido pero podría estar relacionado con un desarrollo deficiente de la arteria pulmonar o un excedente hamartomatoso de pulmón. Se cree que se origina a partir de una yema pulmonar supernumeraria que migró caudalmente durante el desarrollo pulmonar.



# Clasificación:



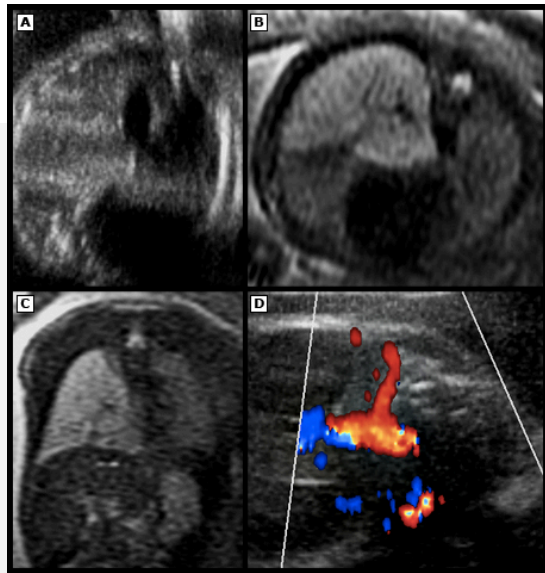
## Intralobar

- Masa se encuentra dentro del pulmón normal y está cubierta por la pleura visceral.
- Representa el 75% postnatalmente
- Común en segmento medial o posterior izquierdo
- Drenaje venoso: vena pulmonar- Aurícula Izquierda / conexiones a la vena cava, ácigos o aurícula derecha
- Distribución igual entre sexos

## Extralobar

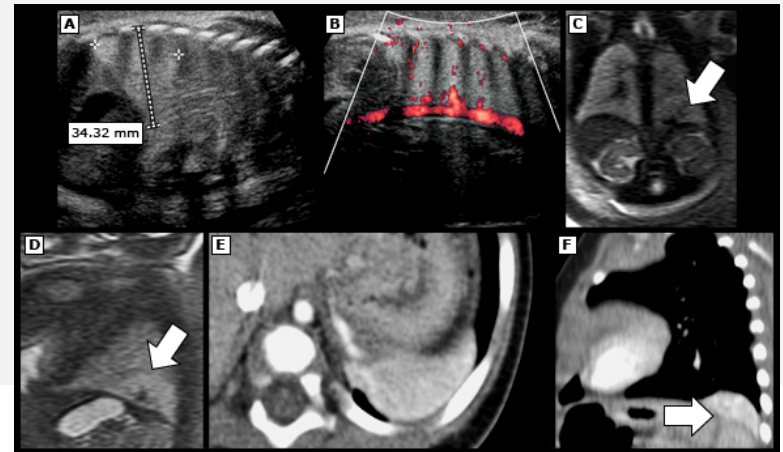
- Masa fuera del pulmón
- Tiene su propia pleura visceral
- Representa el 25%
- Puede ocurrir entre el cuello y el diafragma, dentro del diafragma o infradiafragmática
- Más común en el Lóbulo inferior izquierdo y el hemidiafragma
- 10-15% subdiafragmática
- Drenaje venoso: V. Ácigos, hemiacigótica, o v. Cava
- Mas frecuente en hombres
  - Se asocia a anomalías del intestino anterior.





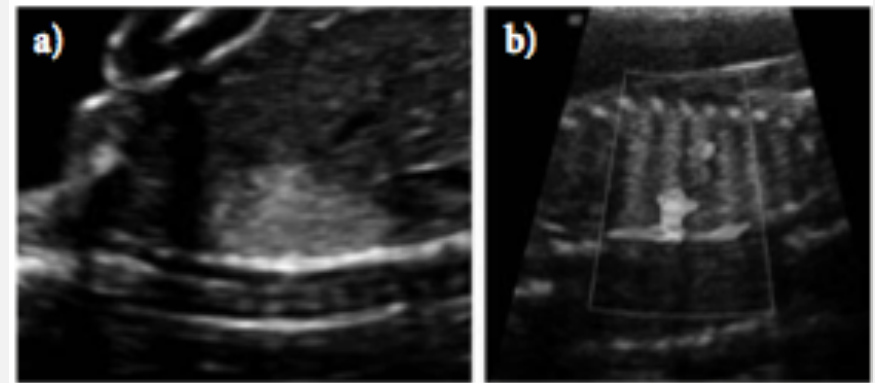
Secuestro intralobar: Masa en LID  
 Vaso que se origina de la aorta  
 torácica  
 RM: leve desviación mediastínica  
 izq.

Secuestro extralobar: Masa en LII  
 Vaso nutricio sistémico  
 RM: leve desviación mediastínica  
 izq.  
 TC: posnatal: vena que drena hacia  
 la v. porta



# Diagnóstico ecográfico:

- Masa pulmonar ecogénica.
- No quística.
- Lóbulos inferiores.
- Sólo excepcionalmente la masa es grande y puede producir:
  - Polihidramnios
  - Desviación del mediastino
- Hidrotórax (posible incluso en secuestros pequeños, generalmente leve o moderado).



**Figura 6. SBP:** a) Masa hiperecogénica, casi siempre inferior y posterior. b) Vaso nutricional que procede directamente de la aorta en un corte coronal.

# Diagnóstico diferencial:



- Malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares
- Enfisema lobar congénito
- Hernia diafragmática congénita
- Neuroblastoma
- Hemorragia suprarrenal
- Tumores pulmonares

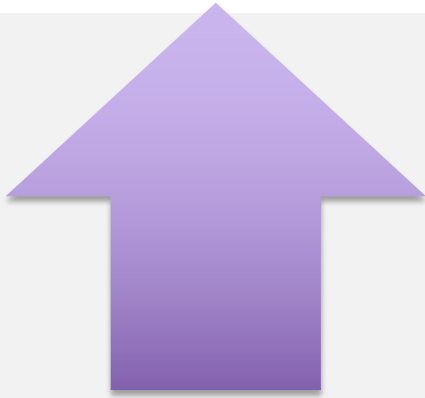
# Diferencias entre MAQ y SBP



TABLA II. Principales diferencias entre MAQ y SBP

	<i>MAQ</i>	<i>SBP</i>
Alteración	Displasia de vía aérea	Pulmón supernumerario (“secuestrado”)
Localización más habitual	Cualquiera	Lóbulo inferior izquierdo
Tamaño habitual	Muy variable, desde pequeñas masas a todo el pulmón	Casi siempre pequeño
Conexión con vía aérea	Sí	No
Perfusión arterial	Directa de vasos pulmonares	Directa de aorta

# Seguimiento:



Ecografías cada 4 semanas para controlar el crecimiento del tumor y el hidrotórax o hidropesía.



En > 30% de los casos hay regresión o desaparición del tumor durante el tercer trimestre.

# Anomalías asociadas:

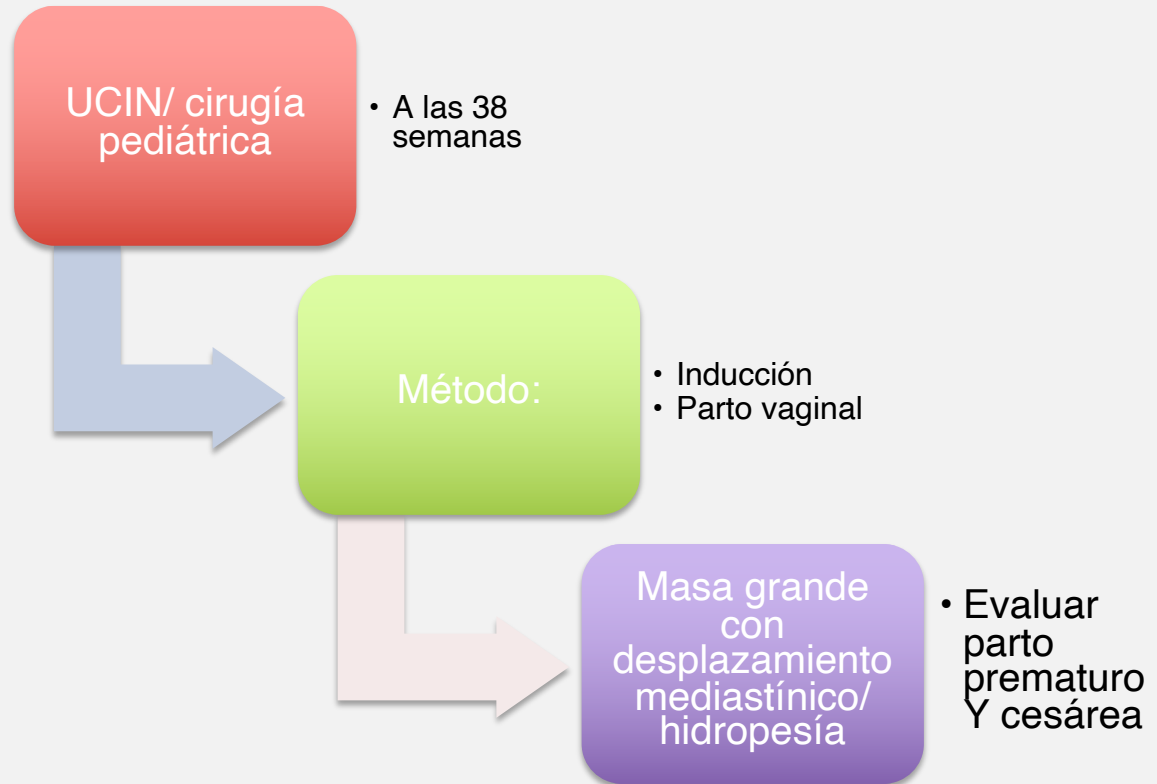


- La incidencia de anomalías cromosómicas y síndromes genéticos no aumenta.
- Los defectos en otros sistemas, principalmente hernia diafragmática y anomalías cardíacas o vertebrales se encuentran hasta en un 50% de los casos con secuestro extralobar.

# Manejo Obstétrico:



- Se recomienda el uso de microarrays antes de iniciar la terapia fetal; sin embargo, rara vez se necesita una intervención fetal.
- La frecuencia de anomalías genéticas aumenta en fetos con anomalías adicionales y / o hidropesía



Wilson RD. In utero therapy for fetal thoracic abnormalities. Prenat Diagn 2008; 28:619.

The Fetal Medicine Foundation, Bronchopulmonary sequestration,, 2021.

# Tratamiento



## Terapia Fetal:

- Coagulación láser guiada por ultrasonido del vaso de nutricio en casos de hidrotórax o hidropesía severa.

## Terapia posnatal:

- Extirpación endoscópica de masa o embolización selectiva de la arteria que lo alimenta.
- Sobrevida > 95%



# Tratamiento:



- **Alto riesgo** : se sugiere la resección quirúrgica temprana
  - Lesión grande (  $\geq 20$  por ciento del hemitórax)
  - Características que sugieren riesgo de blastoma pleuropulmonar (quistes bilaterales o multifocales, neumotórax o antecedentes familiares de enfermedades asociadas con blastoma pleuropulmonar).
- **Riesgo bajo** : para los pacientes asintomáticos sin ninguna de las características anteriores en las imágenes, la resección quirúrgica electiva u observación es una opción razonable. La decisión está influenciada por las preferencias de la familia después de una discusión detallada de los posibles beneficios y riesgos de cada enfoque.

# Pronostico:



- Generalmente es bueno, no difiere del pronóstico de las malformaciones congénitas de las vías respiratorias pulmonares
- En el caso de los lactantes sintomáticos que se someten a una cirugía de urgencia, al menos el 20% presenta complicaciones posoperatorias
- Para los bebés asintomáticos que se someten a cirugía electiva, aproximadamente el 10% tiene complicaciones posoperatorias.

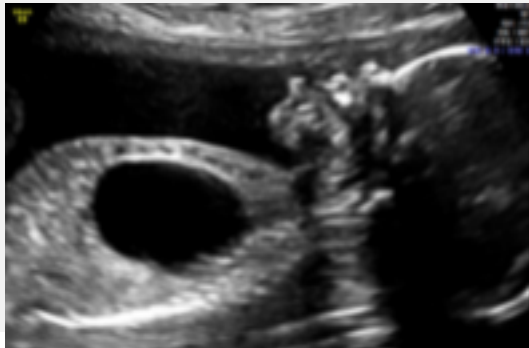
# QUISTE BRONCOGÉNICO



- Estructura quística cubierta por epitelio bronquial
- Generalmente no asociado a otras anomalías

## **Incidencia:**

1 de cada 50.000 nacimientos.



## • **Patogénesis:**

- Corresponde a brote anormal en el desarrollo del intestino anterior
- Pueden permanecer unidos al árbol bronquial primitivo

# Clasificación:

Parenquimatosos:

Mediastinales

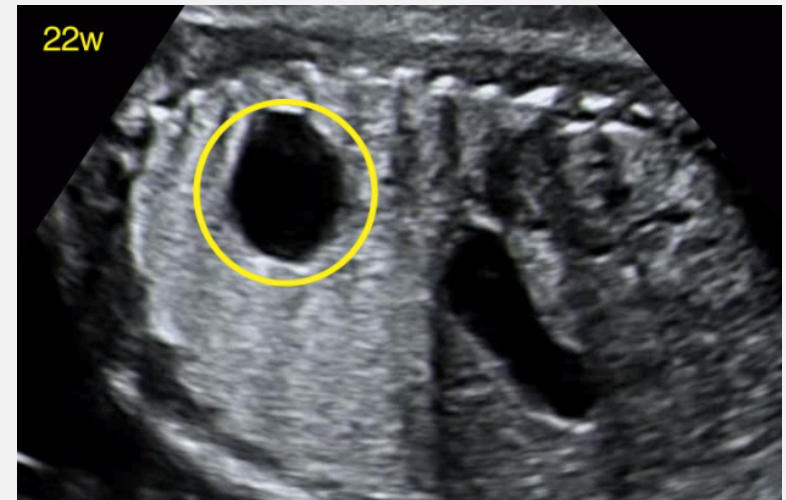
- 86%
- Obstrucción traqueal (PHA)
- Tos, estridor, sibilancias,
- dificultad respiratoria, e infecciones recurrentes

Mayoría asintomáticos

# Diagnóstico ecográfico:

- Ecografía detallada
- Quiste único en posición central sin signos de compresión y sin alteración de la ecogenicidad asociada del pulmón adyacente.
- Sin flujo al doppler color

- Quistes grandes: podría inducir hidropesía fetal ya sea por obstrucción del retorno de la vena cava inferior o por compresión cardíaca directa por la masa quística
  - Manifiesta como ascitis fetal
  - Derrames pleurales y pericárdicos
  - Edema de piel y cuero cabelludo



# Quiste broncogénico:



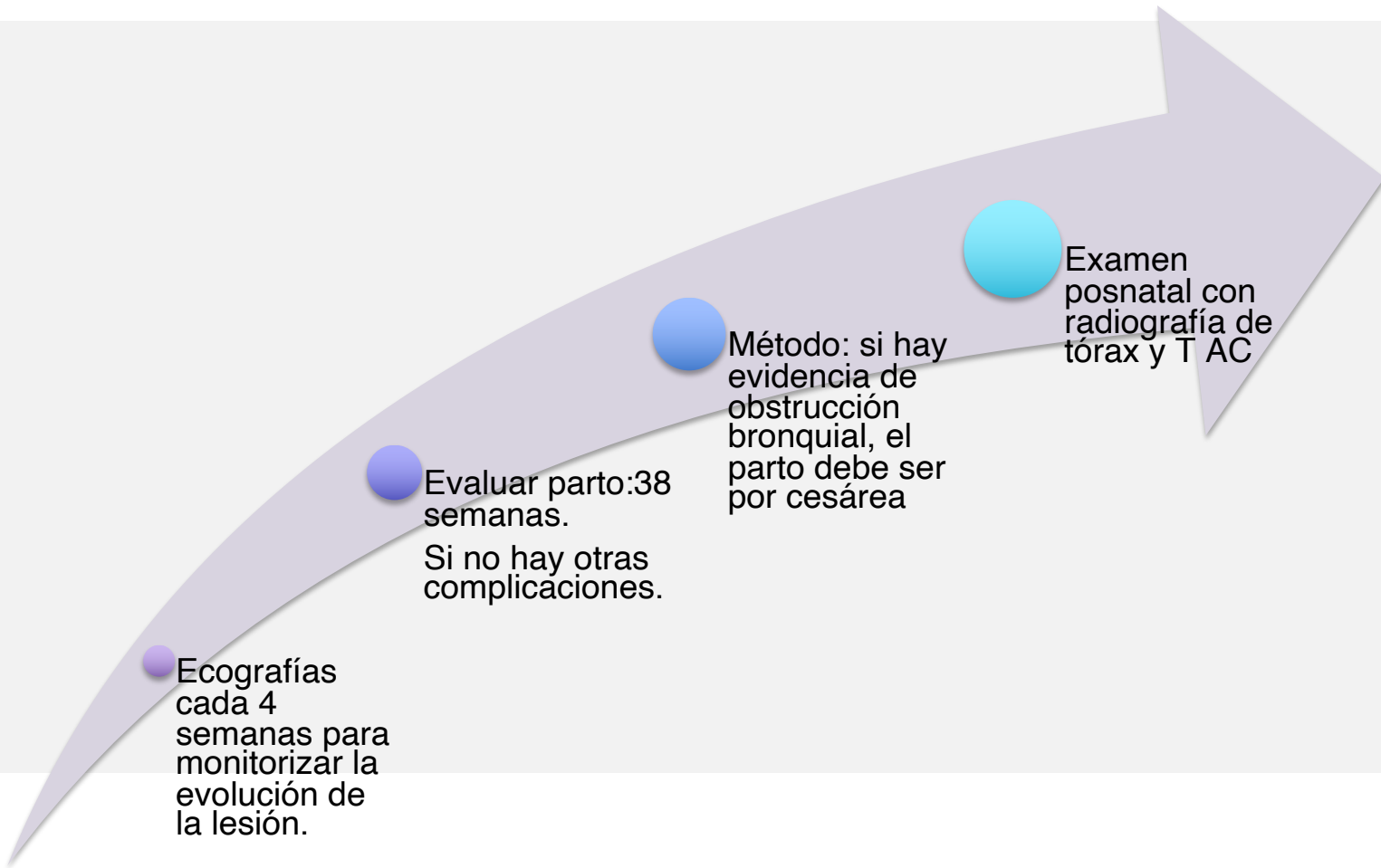
## Diagnóstico diferencial:

- Hernia diafragmática congénita (1 sola masa quística intratorácica izquierda)
- Linfangioma torácico
- Quistes de duplicación entérica

## Pronóstico:

- Predictor: tamaño
- Favorable
- Excepto los casos de obstrucción bronquial, PHA y desplazamiento mediastínico.
  - De peor pronóstico

# Seguimiento y manejo:



# Tratamiento:



- Resolución espontánea es muy frecuente
- la terapia fetal ha demostrado una mejora en la probabilidad de supervivencia después de la descompresión en útero con la colocación de una derivación toracoamniótica.
  - Supervivencia del 50-74%
- La toracotomía y lobectomía neonatal Indicada:
  - Quistes pulmonares grandes
  - Síntomas como dificultad respiratoria, hidrotórax o neumotórax.
- Supervivencia del 90%



# ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO



- Es una anomalía del desarrollo del tracto respiratorio inferior que se caracteriza por la hiperinsuflación de uno o más de los lóbulos pulmonares
- > Lóbulo superior izq (40-50%)

## • Prevalencia:

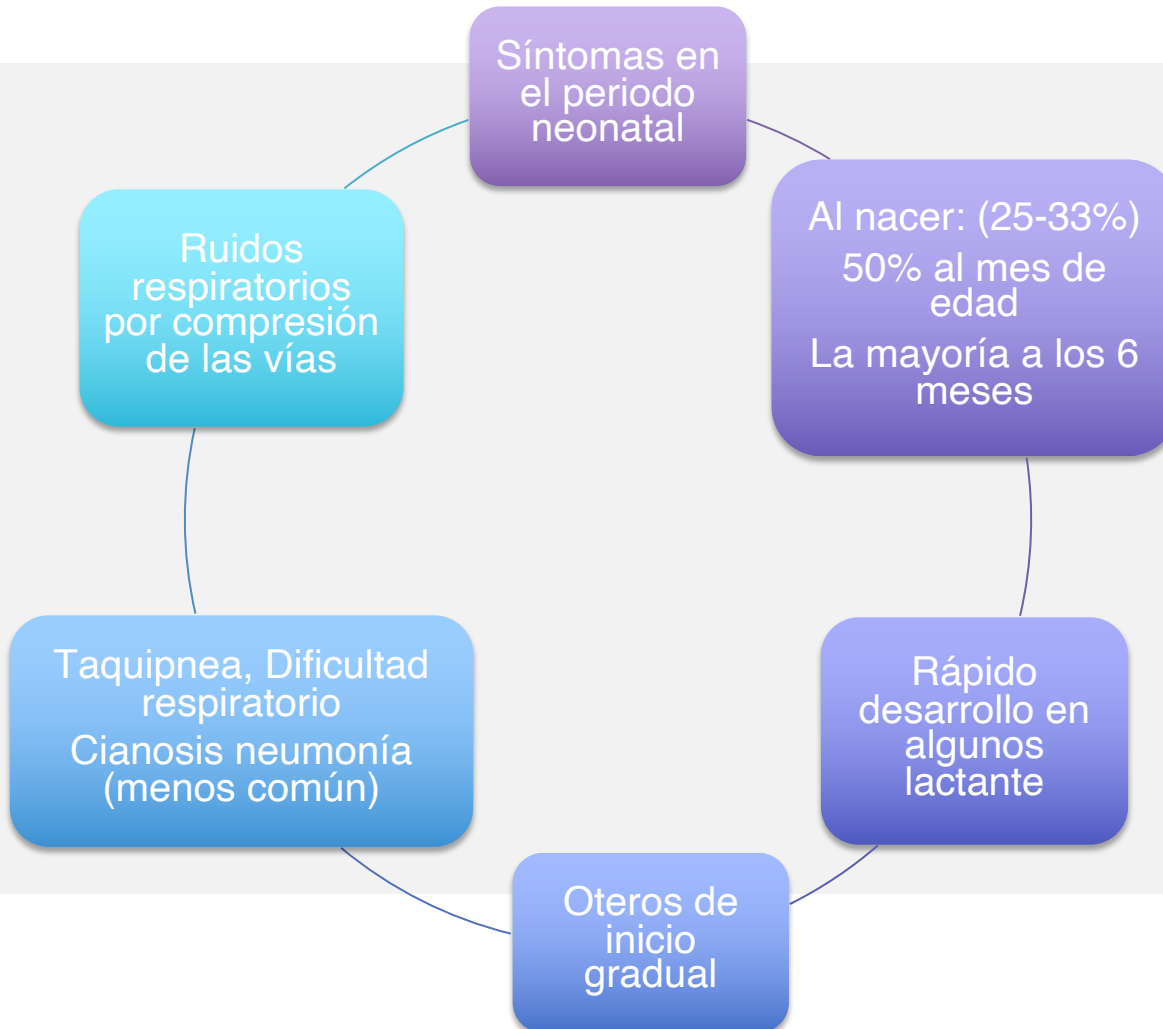
- 1 en 20.000 – 30.000
- 10 de 70 pacientes con malformaciones del pulmón
- Predominio en Hombres 3:1

## • Patogénesis:

Interacciones anormales entre componentes endodérmicos y mesodérmicos embrionarios del pulmón.

- Comúnmente por obstrucción de las vías respiratorias en desarrollo
- Un > volumen de aire ingresa al lóbulo afectado en la inspiración que sale en la espiración, produciendo un atrapamiento de aire

# Características clínicas:



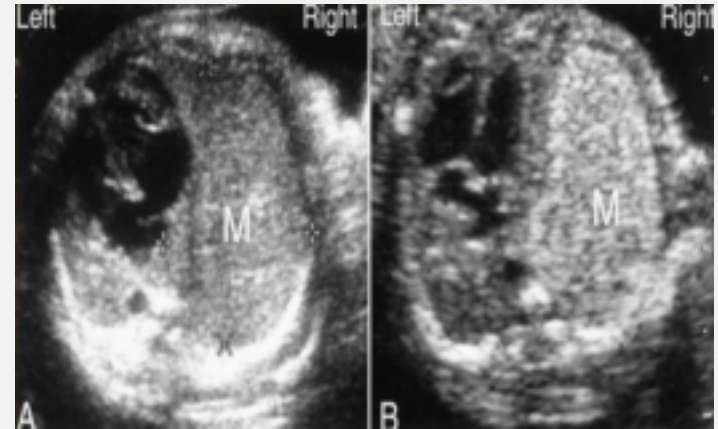
## Asociación con otras anomalías congénitas:

- Cardiovasculares el 14%.
- También pueden producirse trastornos renales, gastrointestinales, musculoesqueléticos y cutáneos

# Diagnóstico:

## Prenatal:

- 25% detectables (se identifica erróneamente otras anomalías)
- Lesión de mayor ecogenicidad y/o apariencia quística
- Disminuyen de tamaño durante el embarazo.

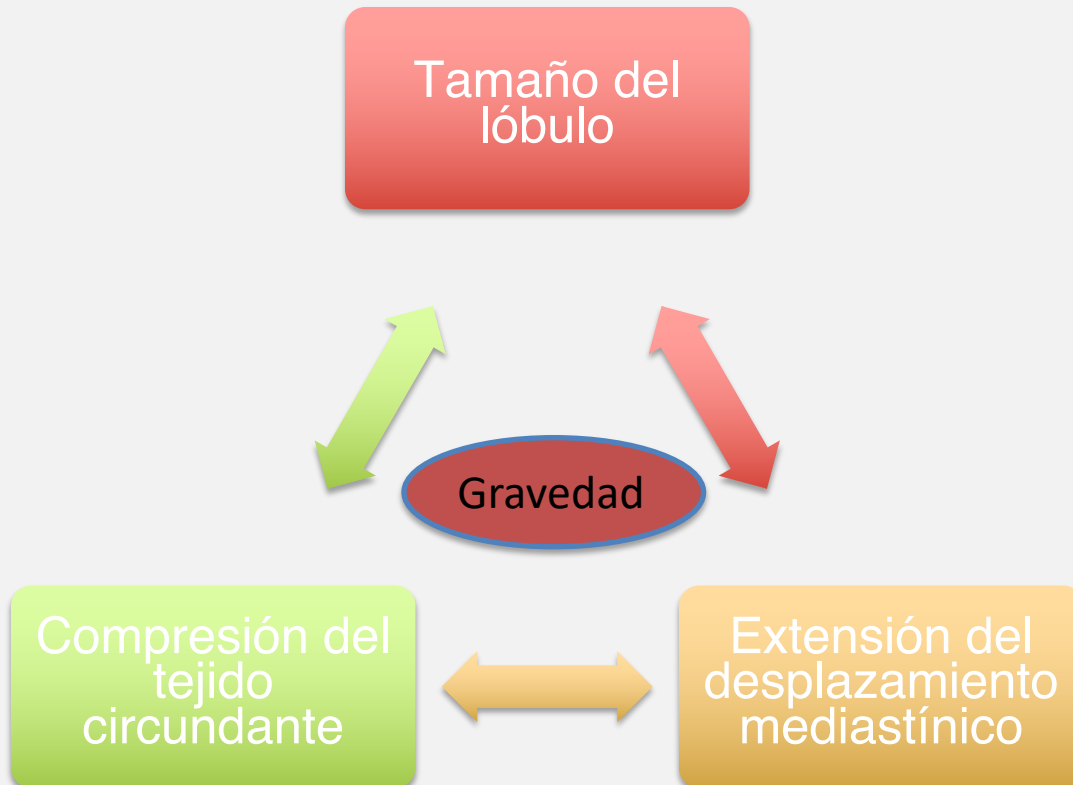


## Postnatal:

- Distensión del lóbulo afectado
- Desplazamiento del mediastino
  - Compresión y atelectasia del pulmón contralateral
- TAC y RMN: en casos atípicos o Rx no diagnóstica



# Pronóstico:



- En general bueno
- Los predictores de la dificultad respiratoria grave o la mortalidad:
  - PHA
  - Hidropesía fetal
  - Relación: área transversal del tórax/ pulmón (valor L / T) de menos de 0,25

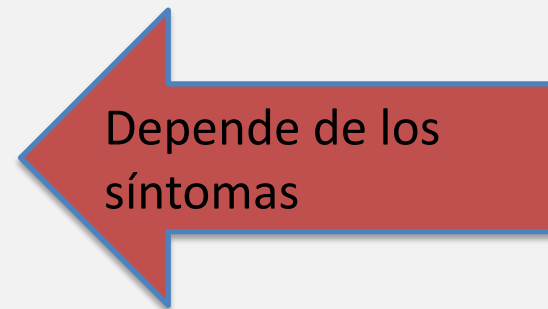
# Diagnóstico diferencial:



- Neumotórax
- Enfisema intersticial localizado
- MAQ
- Agenesia de un pulmón
- Síndrome de Swyer-James-MacLeod
- Síndrome de Poland

# Tratamiento:

- Resección Cx temprana de lóbulo afectado (RN)
- Asintomáticos: tratamiento conservador
  - Síntomas leves se puede optar por Cx



# CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



## **Seminario N° 27**

# **Evaluación ecográfica del Tórax y pulmón fetal II**

Drs. Ana Sarmiento Castillo, Daniel Martin Navarrete,  
Juan Guillermo Rodriguez Arís, Daniela Cisternas Olguin  
Febrero 2021