

# CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



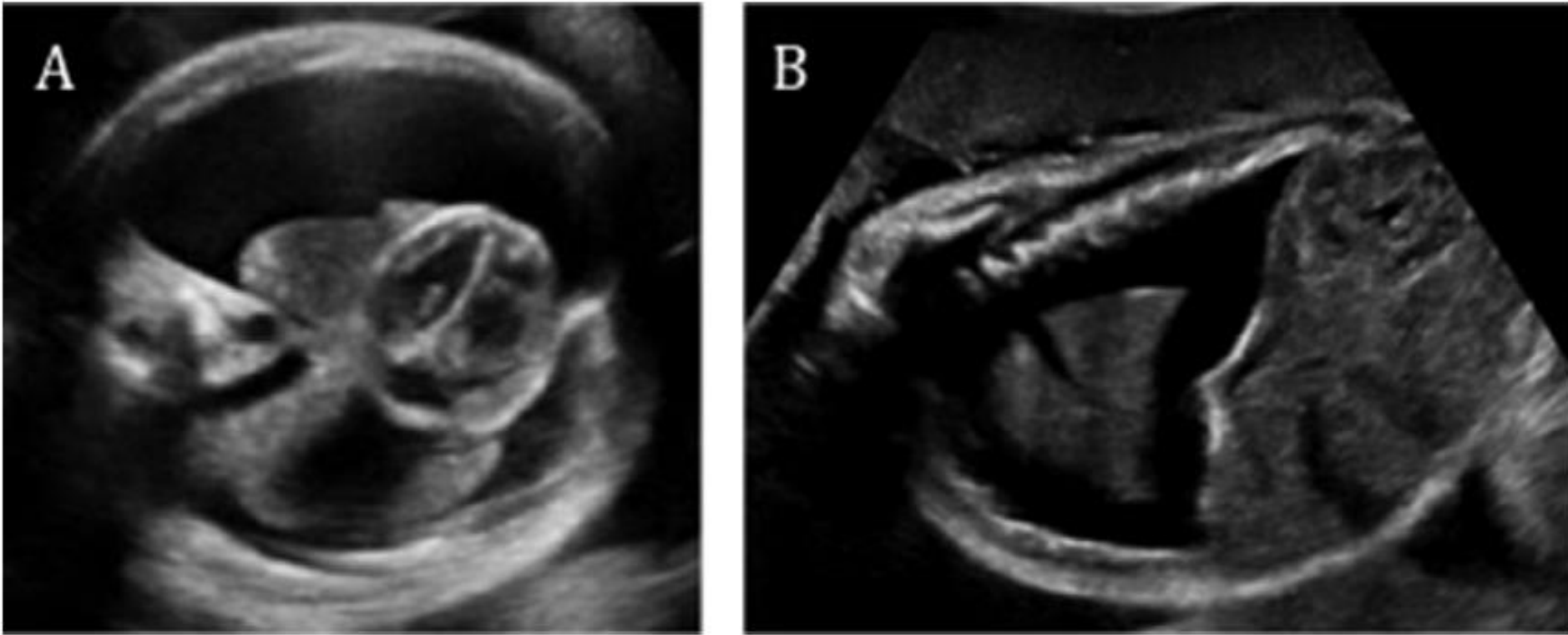
# Hidrotórax Congénito

**Dra. Paulina Ortega Caballero**

Programa de Formación en Obstetricia y Ginecología,  
Universidad de Chile

**Agosto 2020**

# Hidrotórax Congénito



**Fig. 1.** Large left pleural effusion on axial (A) and sagittal views of the chest (B).

# Introducción



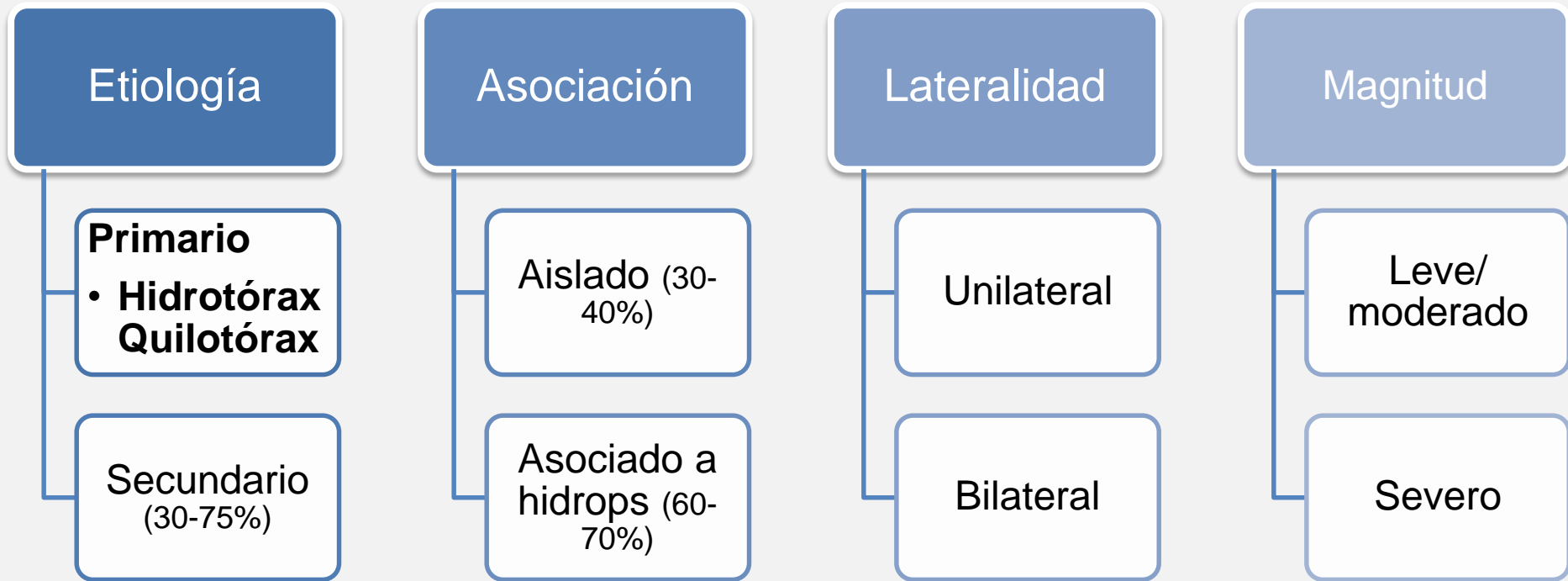
## Derrame pleural fetal (fetal pleural effusion):

*“Acumulación de líquido en espacio pleural durante la gestación”*

- Reportada por 1era vez en 1977.
- Raro, con una incidencia de 1 /10.000-15.000 embarazos.
- Mayoría detectado durante 2do o al inicio del 3er trimestre.
- Mortalidad global reportada varía de 22-55%.
  - Langaker et al: Historia natural de 32 fetos. Mortalidad global 53%; sobrevida 100% si resolución espontánea, unilateral, sin desplazamiento mediastino ni hidrops; sobrevida 38% si hidrops asociado.

- Carroll B. Pulmonary hypoplasia and pleural effusions associated with fetal death in utero: ultrasonic findings. *Am J Roentgenol* 1977; 129: 749–750
  - Longaker MT, Laberge JM, Dansereau J et al. Primary fetal hydrothorax: natural history and management. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 573–576
    - Klam S, Bigras JL, Hudon L. Predicting outcome in primary fetal hydrothorax. *Fetal Diagn Ther.* 2005;5:366–70

# Introducción



- Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96.
- Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77
- Shamshirsaz AA, Erfani H, Aalipour S, et al. Primary fetal pleural effusion: Characteristics, outcomes, and the role of intervention. *Prenatal Diagnosis.* 2019;39:484-488

# Primario

## Etiología

### Primario

- Hidrotórax/  
Quilotórax

### Secundario

- Idiopático o sin patología subyacente que la ocasione.
- **Diagnóstico de exclusión.**
- Hidrotórax primario prenatal = Quilotórax neonatal.
- Corresponde a la mayor parte de los casos aislados.
- Dentro de su evolución natural, puede presentar hidrops fetal.

# Primario

## Etiología

### Primario

- Hidrotórax/  
Quilotórax

### Secundario

- Fisiopatología:
  - Normal:
    - Fluido en movimiento entre las células mesoteliales de la pleura parietal, drenado mediante canales linfáticos hacia los nódulos linfáticos del mediastino.
  - Patológico:
    - Disrupción en el drenaje linfático.
    - Malformación congénita en el conducto torácico (atresia, fístula), o en el sistema linfático pulmonar (Linfangiectasia pulmonar primaria).

# Secundario

- Cuando está asociado a anomalía estructural, infección congénita, o hidrops no secundario a derrame pleural, etc.

## Etiología

### Primario

- Hidrotórax/  
Quilotórax

### Secundario

- Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96.
- Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77
- Shamshirsaz AA, Erfani H, Aalipour S, et al. Primary fetal pleural effusion: Characteristics, outcomes, and the role of intervention. *Prenatal Diagnosis.* 2019;39:484-488

# Secundario

## Etiología

### Primario

- Hidrotórax/  
Quilotórax

### Secundario

- Anomalías asociadas en 10-25%:
  - Malformación adenomatoidea quística.
  - Secuestro broncopulmonar (ipsilateral).
  - Hernia diafragmática (derecha).
  - Cardiopatía (estructural/arritmia).
  - Tumor mediastínico (teratoma tiroideo, bocio congénito).

• Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96.

• Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77

• Shamshirsaz AA, Erfani H, Aalipour S, et al. Primary fetal pleural effusion: Characteristics, outcomes, and the role of intervention. *Prenatal Diagnosis.* 2019;39:484-488



# Secundario

## Etiología

### Primario

- Hidrotórax/  
Quilotórax

### Secundario

- Cromosómico/genético (7-35%):
  - Trisomía 21 (riesgo 1.8%)
  - Turner
  - Trisomía 18
  - Noonan
  - Opitz
- Infecciones congénitas:
  - TORCH
  - Parvovirus B19
  - Herpes simple
  - Adenovirus

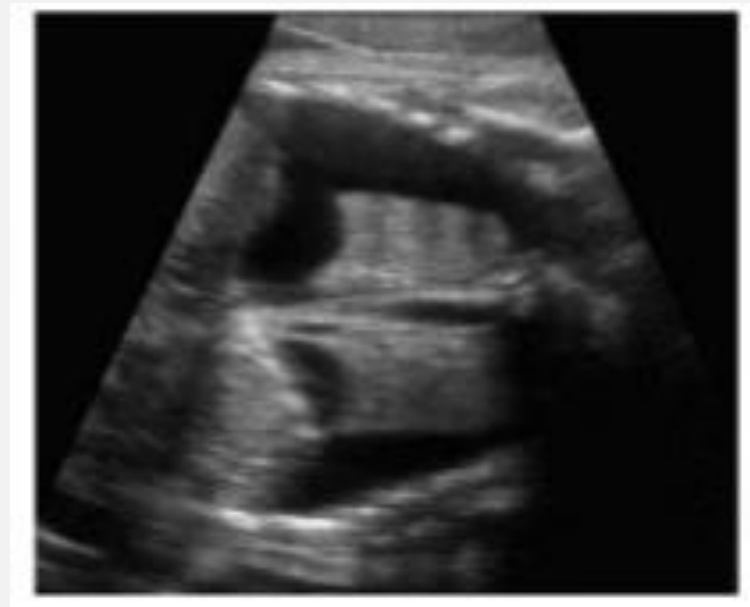
• Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96

• Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77.

• Waller K, Chaithongwongwatthana S, Yamasmit W, Donnenfeld AE. Chromosomal abnormalities among 246 fetuses with pleural effusions detected on prenatal ultrasound examination: factors associated with an increased risk of aneuploidy. *Genet Med* 2005;7(6):417.

# Diagnóstico ecográfico

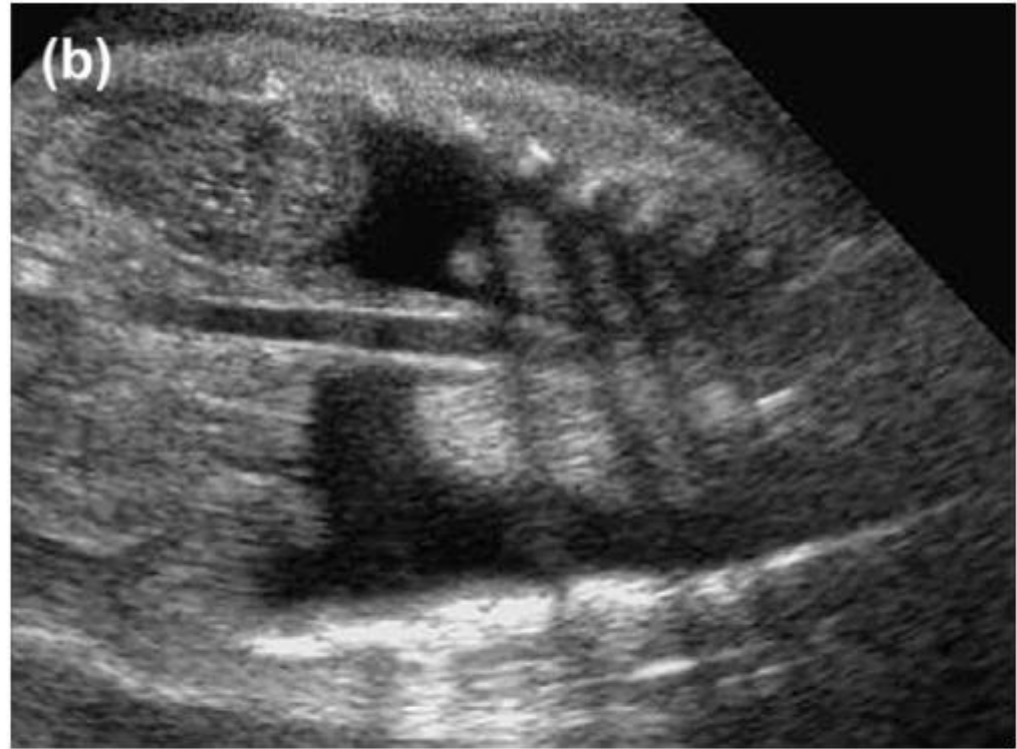
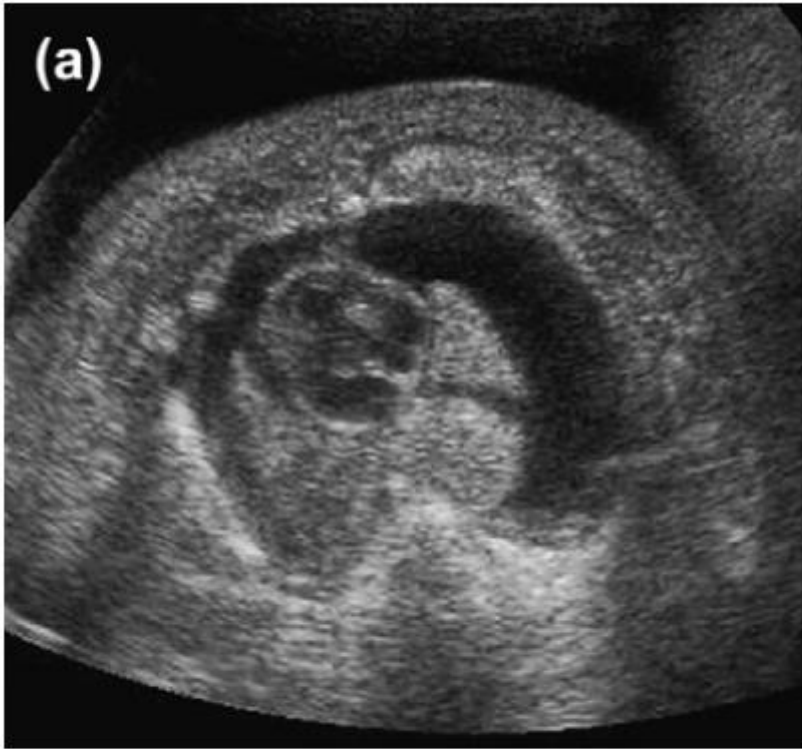
- Cada vez se diagnostican más y se logra detectar a edades gestacionales más tempranas.
- La mayoría durante **segundo trimestre**, o a principios del tercero.



# Diagnóstico ecográfico

- Área anecoica en el espacio pleural, unilateral o bilateral, que rodea el pulmón.
- Puede comprimir el parénquima pulmonar.
- En casos severos presenta desplazamiento mediastínico.
- Puede presentar polihidroamnios.
- Otros signos de Hidrops fetal:
  - Edema subcutáneo.
  - Derrame pericárdico.
  - Ascitis.

# Diagnóstico ecográfico



**Figure 1.** (a) Bilateral pleural effusions; (b) bilateral pleural effusions - 'bat wings'.

Signo de medialuna o  
luna menguante

Signo de alas de  
murciélago

# Estudio



- Similar enfrentamiento a hidrops fetal.

**Table 1**  
Recommended investigations for fetal pleural effusions.

Maternal	Fetal
CBC	Detailed anatomical survey
Group and screen	MCA PSV <sup>b</sup>
Betke-Kleihauer	Echocardiogram
TORCH <sup>a</sup> , Parvovirus B <sub>19</sub>	Karyotype, chromosomal microarray, Noonan syndrome testing Thoracocentesis (pleural fluid cell count, TORCH <sup>a</sup> PCR <sup>c</sup> )

<sup>a</sup> Toxoplasmosis, rubella, cytomegalovirus, herpes simplex.

<sup>b</sup> Middle cerebral artery peak systolic velocity.

<sup>c</sup> Polymerase chain reaction.

- Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96.
- Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77.

# Estudio Fetal



- **Ecografía obstétrica con anatomía fetal detallada:**
  - Magnitud del hidrotórax.
  - Descartar otras patologías subyacentes (MAQ, SBP, HDC, Hidroma quístico).
  - Buscar signos de infecciones congénitas.
  - Buscar signos de aneuploidías.

# Estudio Fetal



- **Ecocardiografía fetal:**

- Descartar anomalías estructurales o arritmias (presentes en 20% de hidrops fetal no inmune).
- Evaluación hemodinámica y relación área derrame/área torácica:
  - A mayor valor de la relación, mayor es la compresión cardíaca.
  - Aumento de la velocidad arteria pulmonar.
  - Disminución de la velocidad aórtica.

• Bellini C, Donarini G, Paladini D, Calevo MG, Bellini T, Ramenghi LA, et al. Etiology of non-immune hydrops fetalis: an update. *Am J Med Genet* 2015;167(5):1082e8

• Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2008;22(1):77-96.

• Skoll MA, Sharland GK & Allan LD. Is the ultrasound definition of fluid collections in non-immune hydrops fetalis helpful in defining the underlying cause or predicting outcome? *Ultrasound Obstet Gynecol* 1991; 1: 309–312.

# Estudio Fetal



- **Doppler fetal:**
  - Velocidad del pico sistólico de la arteria cerebral media (ACM):
    - Aumentada en casos de anemia fetal, independiente de la causa.



# Estudio Fetal

- Estudio de líquido pleural:
  - Toracocentesis diagnóstica.
  - Bioquímico.
  - Citológico.
  - TORCH.
  - Cariotipo.

Tabla 1. Características y bioquímica del quilo.

Componente	Hallazgo
pH	7,4 - 7,8
Color	Lechoso (claro en ayuno)
Estéril	Si
Bacteriostático	Si
Total de grasa	0,4 - 6 g/dL
Colesterol	65 - 220 mg/dL
Triglicéridos	Mayor 1,1 mmol/L (mayor 110 mg/dL)
Proteínas totales	2 - 6 g/dL
Albúmina	1,2 - 4,1 g/dL
Globulina	1,1 - 3,1 g/dL
Electrólitos	Similar al plasma
Glucosa	2,7 - 11 mmol/L
Celularidad	
Cuenta total de células	Mayor 1000 células/L
Linfocitos	Mayor 80%
Eritrocitos	50 - 600 mm <sup>3</sup>
Quilomicrones	Si

<sup>3</sup>Soto-Martínez M y Massie J. Chylotórax: Diagnosis and Management in Children. *Pediatric Respiratory Reviews*. 2009;10: 199-207.

- Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2008;22(1):77-96.
- Soto-Martínez M, Massie J. Chylotórax: Diagnosis and Management in Children. *Paediatr Respir Rev*. 2009; 10 (4):199-207.

# Estudio Fetal



- **Cariotipo fetal:**
  - Según edad gestacional, mediante: Biopsia de vellosidades coriales, Amniocentesis o Cordocentesis.
  - También puede realizarse mediante estudio líquido pleural (toracocentesis o derivación toracoamniótica).

# Estudio Materno



- Grupo sanguíneo y Coombs indirecto (identificar hidrops fetal inmune).
- Serología materna: para excluir infecciones congénitas:
  - Toxoplasmosis, Rubeola, Citomegalovirus, Herpes simple, Parvovirus B19, Sífilis.
- Electroforesis de hemoglobina.
- Test de Betke-Kleihauer.

# Evolución

- Variable:

## Regresión

Aprox 22%

Factores:

- 2do trimestre
- Unilateral
- Sin hidrops
- Sin polihidroamnios

## Estable

## Progresión

Aumentar, hacerse bilateral, desarrollar edema subcutáneo y ascitis, para manifestarse finalmente como un hidrops fetal.

# Evolución



- Por lo tanto, la diferenciación entre un derrame pleural primario y uno secundario es difícil.
- Es más probable primario si:
  - Aislado.
  - Hidrops con predominio de derrame pleural y edema de porción corporal superior.
  - Sin aumento grosor placentario.

# Evolución



- Derrame pleural extenso puede causar:
  - Compresión esofágica e impedir la deglución → **Polihidroamnios.**
  - Aumento significativo de la presión intratorácica, disminución de dimensiones ventriculares, menor distensibilidad, vena cava aumenta de diámetro, disminución de retorno venoso → **Taponamiento cardíaco e Insuficiencia cardíaca.**

# Evolución



- En caso de derrame pleural temprano (sobre todo en fase canalicular, 16-24 semanas), de larga duración y severidad, puede generar compresión pulmonar externa significativa → **Hipoplasia pulmonar.**

# Complicaciones



## Fetales

- Hipoplasia pulmonar
- Insuficiencia cardíaca
- Hidrops fetal
- Polihidroamnios
- Parto prematuro



## Maternas

- Síndrome de Ballantyne

- Paternoster DM, Manganelli F, Minucci D et al. Ballantyne syndrome: a case report. *Fetal Diagn Ther* 2006; 21(1): 92–95
- Navarro-Perez SF, Corona-Fernandez K, Rodriguez-Chavez JL, Bañuelos-Franco A, Zavala-Cerna MG. Significant Clinical Manifestations in Ballantyne Syndrome, after a Case Report and Literature Review: Recognizing Preeclampsia as a Differential Diagnosis. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2019;2019:2013506



# Manejo



Conservador

Invasivo

Toracocentesis

Shunt  
toracoamniótico

Pleurodesis

- Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96.
- Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77.

# Conservador



- Indicación: **hidrotórax leve, sin hidrops ni polihidramnios.**
- Pronóstico fetal es bueno:
  - Tasas de supervivencia: 73 al 100%



# Invasivo

- **Indicación: aumento progresivo y rápido (1-2 semanas), desplazamiento de mediastino, hidrops, polihidroamnios (severo).**
- En caso de no resolver derrame pleural tras intervención, mayor riesgo de hipoplasia pulmonar.
- Así mismo, en caso de no resolver derrame, hidrops ni polihidroamnios, sospechar causa secundaria.

# Toracocentesis



- 1er vez descrito en 1982 (Petres et al).
- La mayoría se reproduce a las 24-48 hr.
- Riesgo de rotura prematura de membranas: 1-1,6%.
- **Técnica:**
  - Introducción guiada por ecografía de una aguja de 20 G para aspirar el líquido pleural.

# Toracocentesis



- **Objetivos:**

- Descompresión y consiguiente desarrollo pulmonar.
- Diagnóstico de anomalías cardiacas e intratorácicas “ocultas” por el derrame.
- Estudio citológico, bioquímico o cariotipo.
- Previo a interrupción del embarazo para facilitar reanimación neonatal inmediata (cercano 36 semanas).



Yves Aubard<sup>a</sup>  
Isabelle Derouineau<sup>a</sup>  
Véronique Aubard<sup>a</sup>  
Valerie Chalifour<sup>a</sup>  
Pierre-Marie Preux<sup>b</sup>

## Primary Fetal Hydrothorax: A Literature Review and Proposed Antenatal Clinical Strategy

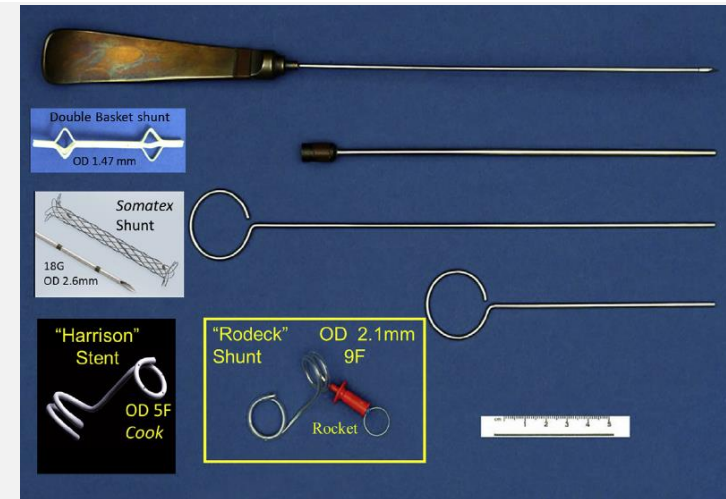
<sup>a</sup> Department of Obstetrics and Gynecology,  
CHU Dupuytren and

<sup>b</sup> Laboratory of Biostatistics, Faculty of  
Medicine, University of Limoges, France

- ***Aubard et al.***
  - Revisión de 29 casos (21 artículos publicados) de toracocentesis realizadas entre las 17 – 37 semanas de EG.
- Sobrevida global:
  - 10% hidrops.
  - 70% sin hidrops.
- Reacumulación en 75% → mortalidad > 50%.

# Shunt toracoamniótico

- 1era vez descrito en 1986 (Seed y Bowes).
- Drenaje continuo del derrame pleural hacia la cavidad amniótica.
- **Tratamiento estándar** prenatal actual en fetos con hidrotórax **severo**, con desplazamiento de mediastino, con o sin hidrops.



# Shunt toracoamniótico



- **Técnica:**
  - Evitar inserción transplacentaria.
  - Inserción Trócar de 9 Fr (3mm) + cánula.
  - Mediante visión ecográfica continua, corte cardiaco de 4 cámaras.
  - Perpendicular a la pared torácica fetal hasta llegar al derrame pleural, línea media axilar a nivel de la base escapular.
  - Se retira trócar y se inserta catéter acoplándolo a la cánula.
  - Empujar el catéter con una barra corta hasta que bucle distal quede dentro del tórax fetal.
  - Se retira suavemente la cánula.
  - Empujar el catéter con una barra larga hasta que el bucle proximal quede dentro de la cavidad amniótica.



# Shunt toracoamniótico



- Bajo anestesia local con sedación intravenosa usando remifentanil y midazolam.
- Profilaxis antibiótica con cefalosporina de primera generación, antes o al inicio del procedimiento.
- Curso corticoidal inmediato si procedimiento a las EG 24-34 semanas (o al alcanzar las 24 semanas si procedimiento bajo viabilidad fetal)
- Podría usarse tocolisis mediante indometacina rectal o nifedipino oral.

# Shunt toracoamniótico



- **Complicaciones:**

- Migración del catéter (20%) al espacio pleural, cavidad amniótica o a la cavidad peritoneal materna (1 caso).
- Obstrucción del catéter.
- 10-20% de los casos hay que repetir el procedimiento.
- Reversión del shunt (entrada de líquido amniótico al tórax fetal).
- Rotura prematura de membranas (6-15%).
- Corioamnionitis (8.5%).
- **Parto pretérmino** (<37 semanas en 80%).

# Shunt toracoamniótico

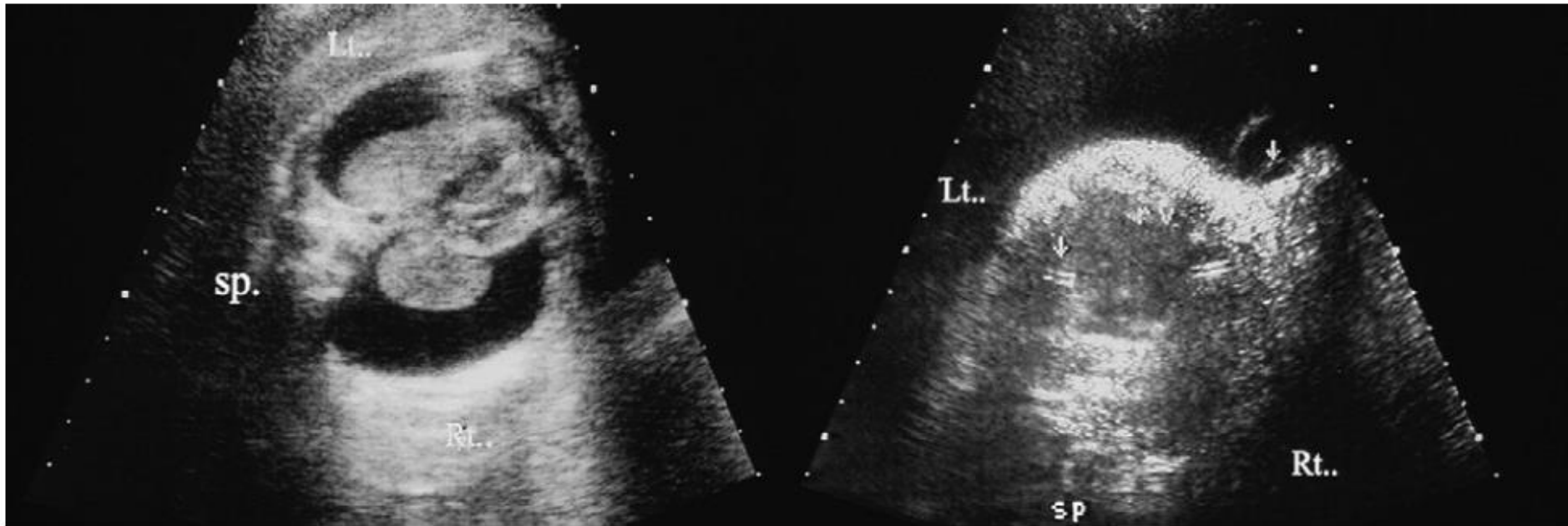


Figura 1 – Imagen ecográfica de un corte coronal del tórax de un feto en semana 32 de gestación, demostrando la presencia de hidrotórax bilateral severo y marcada compresión pulmonar por el aumento de líquido pleural.



Figura 2 – Imagen ecográfica de un corte transversal torácico en el mismo feto de la imagen anterior, tras la colocación de un shunt de drenaje pleuroamniótico bilateral.

# Shunt toracoamniótico



**Figure 7.** Pleural Effusions - pre & post shunt.

# Shunt toracoamniótico



- Al parto, se recomienda pinzar inmediatamente el catéter para evitar formación de neumotórax.



# Shunt toracoamniótico

Comparison of outcomes between large single-center pleural shunt series for primary pleural effusions.

References	Number of cases		GA at delivery (weeks)	Hydrops resolution %	Perinatal survival		
	Total	Hydropic %			Overall %	Hydropic %	Nonhydropic %
Pettersen et al. (1997) [38]	69	59	36 (23–41)	46	68	46	100
Picone et al. (2004) [37]	47	100	34 (22–40)	89	66	66	–
Smith et al. (2005) [36]	21	76	32 (22–40)	N/A	48	44	60
Rustico et al. (2007) [11]	53	81	N/A	N/A	64	58	90
Yinon et al. (2010) ([12] & unpublished data)	132	62	34 (19–42)	47.5	65.2	38	62
Walsh et al. (2011) [43]	15	60	N/A	N/A	53	33	83
Pellegrinelli et al. (2012) [39]	27	74	31 (27–35)	78	52	47	85
Miyoshi et al. (2013) [44]	15	73	NA	N/A	60	46	100
<b>Total</b>	<b>335</b>	<b>59–100%</b>	<b>32.7</b>	<b>46–89%</b>	<b>48–68%</b>	<b>33–66%</b>	<b>60–100%</b>



# Long-Term Neurodevelopmental and Respiratory Outcome after Intrauterine Therapy for Fetal Thoracic Abnormalities

Ruben S.G.M. Witlox<sup>a</sup> Enrico Lopriore<sup>a</sup> Monique Rijken<sup>a</sup>  
Frans J.C.M. Klumper<sup>b</sup> Dick Oepkes<sup>b</sup> Jeanine M.M. van Klink<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Division of Neonatology, Department of Pediatrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands;

<sup>b</sup>Division of Fetal Therapy, Department of Obstetrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

- Estudio prospectivo, observacional, cohorte
- Centro de referencia nacional para terapia fetal invasiva de los Países Bajos
- Evaluar **neurodesarrollo**, resultado **conductual** y **respiratorio** a **largo plazo tras una terapia fetal** por anomalías congénitas, incluyendo Derrame pleural, Malformación adenomatoidea quística (MAQ) y Secuestro Broncopulmonar (SPB).



# Long-Term Neurodevelopmental and Respiratory Outcome after Intrauterine Therapy for Fetal Thoracic Abnormalities

Ruben S.G.M. Witlox<sup>a</sup> Enrico Lopriore<sup>a</sup> Monique Rijken<sup>a</sup>  
Frans J.C.M. Klumper<sup>b</sup> Dick Oepkes<sup>b</sup> Jeanine M.M. van Klink<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Division of Neonatology, Department of Pediatrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands;

<sup>b</sup>Division of Fetal Therapy, Department of Obstetrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

- 63 fetos entre enero 2001 a mayo 2016
- **Indicación: hidrops (+ DP, MAQ o SBP)**
- **Terapia: shunt toracoamniótico o coagulación láser**
- Sobrevida perinatal global de 64% (40/63):
  - **63% (31/48) en derrame pleural**
  - 44% (4/9) en MAQ
  - 83% (5/6) en SBP





# Long-Term Neurodevelopmental and Respiratory Outcome after Intrauterine Therapy for Fetal Thoracic Abnormalities

Ruben S.G.M. Witlox<sup>a</sup> Enrico Lopriore<sup>a</sup> Monique Rijken<sup>a</sup>  
Frans J.C.M. Klumper<sup>b</sup> Dick Oepkes<sup>b</sup> Jeanine M.M. van Klink<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Division of Neonatology, Department of Pediatrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands;

<sup>b</sup>Division of Fetal Therapy, Department of Obstetrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

- Seguimiento de 26 lactantes por una media de 55 meses (21-130)
- Evaluación a los 18 meses o más de:
  - Desarrollo neurológico, motor y cognitivo (Bayley-III, WPPSI-III, WISC-III)
  - Outcome pulmonar (alta con O<sub>2</sub> domiciliario, reingreso <24 meses)
  - Chequeo conductual por padres (Achenbach's Child Behavior Checklist (CBCL))



# Long-Term Neurodevelopmental and Respiratory Outcome after Intrauterine Therapy for Fetal Thoracic Abnormalities

Ruben S.G.M. Witlox<sup>a</sup> Enrico Lopriore<sup>a</sup> Monique Rijken<sup>a</sup>  
Frans J.C.M. Klumper<sup>b</sup> Dick Oepkes<sup>b</sup> Jeanine M.M. van Klink<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Division of Neonatology, Department of Pediatrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands;

<sup>b</sup>Division of Fetal Therapy, Department of Obstetrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

- Trastorno del neurodesarrollo severo en 15% (4/26) y Alteración del desarrollo cognitivo severo (<70) 12% (3/26)
  - 1 neuropatía hipomielinizante congénito
  - 1 Sd de Noonan
  - 1 mutación del gen NAA10
  - 1 no especificado
- Alteración del desarrollo cognitivo leve a moderada en 25%
- Padres no reportaron otros trastornos conductuales.
- 15% alta con O2 domiciliaria, 35% readmisión <2 años (infeccioso). Sin pruebas de evaluación funcional pulmonar disponible.

**Table 1.** Perinatal and long-term outcome of 20 cases of fetal pleural effusion treated with thoracoamniotic shunt placement

Case	GA at shunt placement, weeks	GA at birth, weeks	Mechanical ventilation	ICU stay, days	Age at FUP, months	Respiratory outcome		Motor development	Cognitive score	NDI	Behavioral problem
						Discharge home O <sub>2</sub>	Readmission <24 months				
1	33	33	yes	65	73	no	no	normal	95	no	no
2	18	39	yes	6	114	no	no	MND	103	no	no
3	30	34	yes	11	108	no	no	normal	84	no	no
4	32	33	yes	34	125	no	yes	normal	81	no	no
5	28	39	no	17	90	no	no	normal	78	no	yes
6	30	42	no	5	57	no	no	MND	107	no	no
7	33	33	yes	24	48	no	no	normal	86	no	no
8	25	37	no	9	29	no	no	normal	120	no	no
9	29	38	no	7	27	no	no	normal	105	no	no
10	24	28	yes	28	53	no	yes	normal	90	no	no
11	20	36	no	7	39	no	no	normal	118	no	no
12	20	38	no	7	37	no	yes	normal	102	no	no
13	34	36	no	22	25	no	no	normal	105	no	no
14	22	37	no	9	130	no	no	normal	92	no	NA
15	31	34	yes	114	88	yes	yes	neuropathy	49	yes	NA
16	21	29	yes	144	30	yes	yes	normal	105	no	no
17	31	33	yes	88	31	no	no	normal	95	no	no
18	32	34	yes	45	75	no	yes	normal	102	no	no
19	28	32	yes	282	23	yes	yes	severe	58	yes	no
20	31	36	no	12	21	no	no	severe	72	yes	NA
	29.5 (18–34)	35 (28–42)	11/20 (55)	19.5 (6–144)	50.5 (21–130)	3/20 (15)	7/20 (35)	3/20 (15)	95 (49–120)	3/20 (15)	1/17 (6)

Data are summarized as median (range) or *n/N* (percentage). GA, gestational age; ICU, intensive care unit; FUP, follow-up; NDI, neurodevelopmental impairment; MND, minor neurologic dysfunction; NA, not assessed.

# ¿Cuál invasivo?



- Aunque **no hay ensayos controlados aleatorios que comparen** las opciones de tratamiento in útero para los derrames pleurales fetales, los **datos retrospectivos de series más grandes apoyan la terapia invasiva para mejorar la supervivencia perinatal**, y el **Shunt Toracoamniótico parece ser superior** a la toracocentesis en serie, particularmente en **fetos hidróticos**.

## REVIEW

# Fetal pleural effusion

Maria Angela Rustico, Mariano Lanna, Dario Coviello, John Smoleniec and Umberto Nicolini\*

*1st Department of Obstetrics and Gynecology, University of Milano, Ospedale Buzzi, Via Castelvetro 32, Milano - Italy*

- ***Rustico et al.***
  - Revisión de literatura, 203 casos de Derrame pleural.
- Sobrevida: Sin diferencia significativa.
  - Toracocentesis:
    - 50% con hidrops (11/22)
    - 77% sin hidrops (10/13)
    - Global 60% (21/35)
  - Shunt toracoamniótico:
    - 62% hidrops (77/125)
    - 82% sin hidrops (27/33)
    - Global 66% (104/158)

## REVIEW

# Isolated fetal hydrothorax with hydrops: a systematic review of prenatal treatment options

K. L. Deurloo<sup>1</sup>, R. Devlieger<sup>3</sup>, E. Lopriore<sup>2</sup>, F. J. Klumper<sup>1</sup> and D. Oepkes<sup>1\*</sup>

- ***Deurloo et al.***
  - Recopilación de 44 artículos desde 1982 hasta 2006
  - 172 fetos con hidrops tratados prenatalmente con diferentes técnicas
- **Sobrevida:**
  - 54% para toracocentesis simple (7/13)
  - 67% para toracocentesis múltiple (12/18)
  - 61% para shunt pleuroamniótico (61/100)
  - 67% para toracocentesis simple previa a la colocación del shunt (24/36)

# Pleurodesis

- 1er trabajo publicado para derrame pleural en 2001 (Okawa).
- **Inyección intrapleural de OK-432:**
  - Sustancia liofilizada derivada del *Streptococcus piogenes* Grupo A tipo 3 de origen humano, tratado con PNC G.
  - Agente esclerosante → Generación de adherencias entre la pleura parietal y visceral (reacción inflamatoria mediada por células, principalmente linfocitos T)
- Podría ser una técnica atractiva, porque impresiona más simple. Sin embargo, hace falta más estudios.

## **A new fetal therapy for chylothorax: pleurodesis with OK-432**

T. OKAWA, Y. TAKANO, K. FUJIMORI, K. YANAGIDA and A. SATO

*Department of Obstetrics and Gynecology, Fukushima Medical University School of Medicine, Fukushima, Japan*



**KEYWORDS:** Chylothorax, Fetal therapy, OK-432, Pleurodesis, Ultrasound

---

- 1 caso de hidrotórax aislado severo de 25 semanas de EG.
- Tras realizar 2 toracocentesis previa, hubo reaparición de derrame pleural.
- Inyección a las 31 semanas de EG:
  - Previo drenaje de líquido pleural.
  - OK-432 intrapleural 0.01 mg de con aguja de 20 G.
- Seguimiento: sin reproducción del derrame, embarazo a término, sin requerimiento de soporte ventilatorio.





## Treatment of Primary Fetal Hydrothorax with OK-432 (Picibanil): Outcome in 14 Fetuses and a Review of the Literature

Brooke O'Brien<sup>a</sup> Greg Kesby<sup>a</sup> Robert Ogle<sup>a</sup> Ingrid Rieger<sup>b,c</sup> Jon A. Hyett<sup>a,c</sup>

Departments of <sup>a</sup>High-Risk Obstetrics and <sup>b</sup>Newborn Care, RPA Women and Babies, Royal Prince Alfred Hospital, and <sup>c</sup>Discipline of Obstetrics, Gynaecology and Neonatology, Faculty of Medicine, University of Sydney, Sydney, N.S.W., Australia

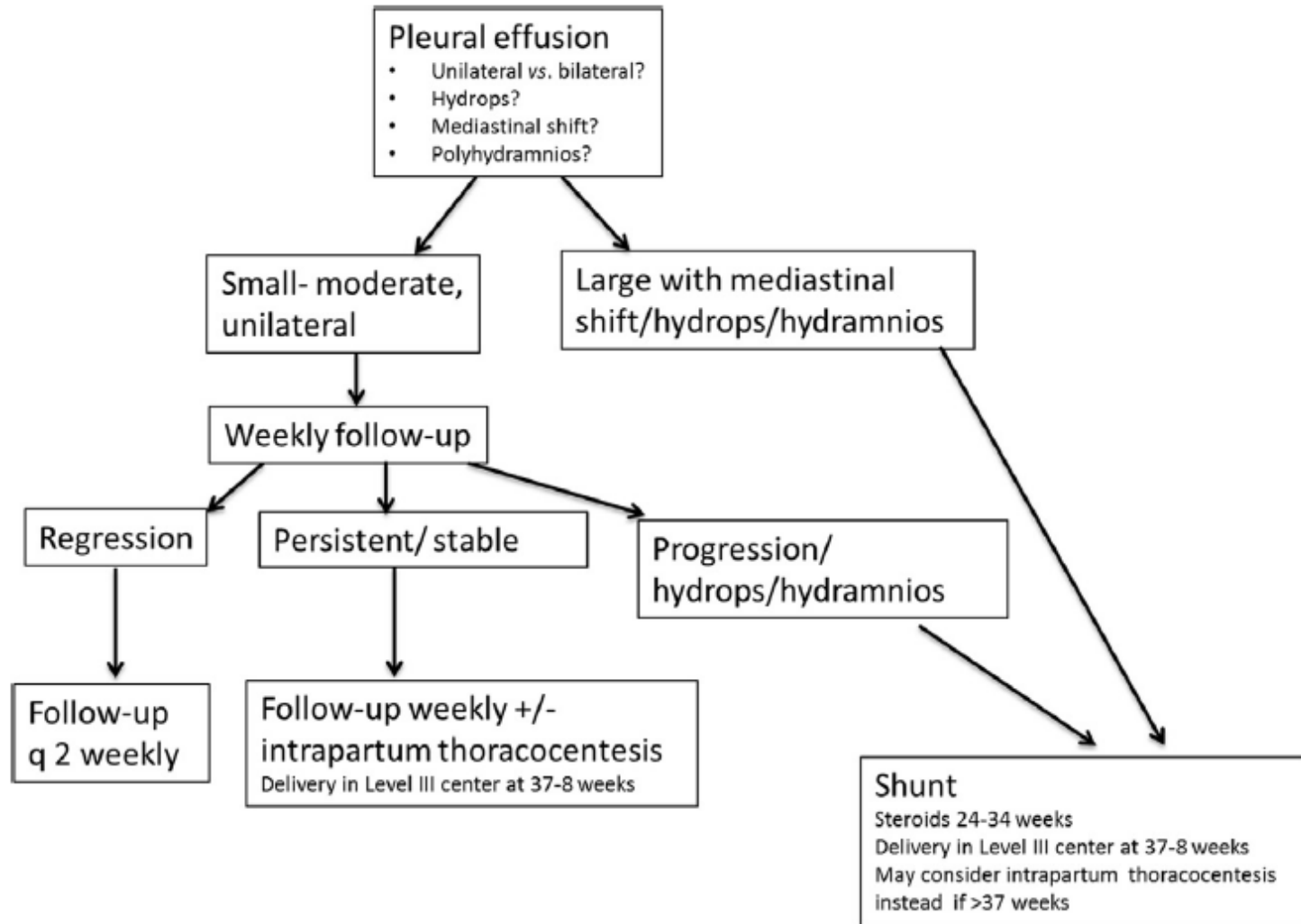
- Revisión de literatura, comparación entre OK-432 y Shunt
- Sobrevida:
  - Hidrops: 55% con Shunt (113/206) vs 30% con pleurodesis (12/40)
  - Sin hidrops: 85% con Shunt (61/72) vs 82% con pleurodesis (28/32)
- Seguimiento lactantes que sobrevivieron tras ser tratados con OK-432: Desarrollo neurológico normal en 10/11.

**Table 1.** Summary of published pleural effusion series reporting intervention

	Number of cases <sup>a</sup>		GA intervention, weeks	GA at delivery, weeks	Perinatal survival, n	
	hydropic	non-hydropic			hydropic	non-hydropic
<b>Shunting</b>						
Petersen and Nicolaides [8], 1997	41 (60)	28 (41)	29	36	19 (46)	28 (100)
Picone et al. [9], 2004	47 (100)	–	31	34	31 (66)	–
Smith et al. [10], 2005	16 (76)	5 (24)	24	32	7 (44)	3 (60)
Rustico et al. [4], 2007	43 (81)	10 (19)	–	–	25 (58)	9 (90)
Yinon et al. [12], 2012	59 (67)	29 (33)	28	34	31 (53)	21 (72)
	206 (74)	72 (26)	29*	34*	113 (55)	61 (85)
<b>Pleurodesis OK-432</b>						
Chen et al. [20], 2007	3 (33)	6 (67)	22	33	0 (0)	6 (100)
Nygaard et al. [21], 2007	1 (14)	6 (86)	21	38	1 (100)	6 (100)
Yang et al. [22], 2012	27 (60)	18 (40)	24	32	4 (15)	12 (67)
This study	9 (69)	4 (31)	24	36	7 (78)	4 (100)
	40 (54)	34 (46)	23	33	17 (30)	35 (82)

Numbers in parentheses are percentages. GA = Median gestational age. \* Calculated from studies where data was available.

# Manejo



**Fig. 3.** Proposed algorithm for the management of fetal pleural effusions.

# Interrupción



- Desde las 37-38 semanas.
- Vía: según indicaciones obstétricas clásicas. Puede ser parto vaginal. Preferir cesárea si hay hidrops severo.
- En un establecimiento terciario con cuidados intensivos neonatales (UCIN).
- En los fetos con derivaciones toracoamnióticas, éstas deben sujetarse con pinzas en el momento del parto para prevenir el desarrollo de neumotórax.

# Conclusiones



- Hidrotórax fetal es una enfermedad poco frecuente y de evolución variable.
- La causa más frecuente de derrame pleural primario es el hidrotórax/quilotórax, el cual es el de mejor pronóstico.
- El diagnóstico etiológico puede ser difícil, sobre todo cuando se presenta como hidrops fetal.

# Conclusiones



- Mayor morbi-mortalidad secundario a sus múltiples complicaciones, pero puede mejorar significativamente mediante terapia fetal invasiva.
- Su pronóstico depende principalmente de la severidad del derrame pleural, hidrops asociado, hipoplasia pulmonar y prematuridad.
- El riesgo de hipoplasia pulmonar será mayor mientras mayor la magnitud del derrame y menor la edad gestacional de inicio. Sin embargo, faltan predictores ecográficos validados y estandarizados.

# Conclusiones



- En caso de hidrotórax leve-moderado, unilateral, el manejo conservador es aconsejable, porque la probabilidad de resolución espontánea o estabilidad del derrame es alta.
- El tratamiento estándar prenatal actual es el shunt toracoamniótico en fetos con hidrotórax severo, con o sin hidrops, que debutan en el segundo trimestre.
- Considerar toracocentesis si aparición durante tercer trimestre, incluso cercano al parto, ya que facilita reanimación neonatal.

# Conclusiones



- Pleurodesis corresponde a una terapia opcional atractiva, pero faltan más estudios.
- El parto debe ocurrir en un establecimiento de salud terciario, con equipo multidisciplinario, disponibilidad de UCI neonatal.
- Es necesario más estudios evaluando el impacto a largo plazo en el neurodesarrollo y outcome respiratorio en el uso de terapia invasiva fetal en derrame pleural.



# Bibliografía



- Abbasi N, Ryan G. Fetal primary pleural effusions: Prenatal diagnosis and management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:66-77.
- Shamshirsaz AA, Erfani H, Aalipour S, et al. Primary fetal pleural effusion: Characteristics, outcomes, and the role of intervention. *Prenatal Diagnosis.* 2019;39:484-488
- Navarro-Perez SF, Corona-Fernandez K, Rodriguez-Chavez JL, Bañuelos-Franco A, Zavala-Cerna MG. Significant Clinical Manifestations in Ballantyne Syndrome, after a Case Report and Literature Review: Recognizing Preeclampsia as a Differential Diagnosis. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2019;2019:2013506
- Witlox RS, Lopriore E, Rijken M, Klumper FJ, Oepkes D, van Klink JM. Long-term neurodevelopmental and respiratory outcome after intrauterine therapy for fetal thoracic abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 2018;1e6.
- O'Brien B, Kesby GF, Ogle R, Rieger I, Hyett JA. Treatment of primary fetal hydrothorax with OK-432 (Picibanil): outcome in 14 fetuses and a review of the literature. *Fetal Diagn Ther* 2015;37(4):259e66.
- Bellini C, Donarini G, Paladini D, Calevo MG, Bellini T, Ramenghi LA, et al. Etiology of non-immune hydrops fetalis: an update. *Am J Med Genet* 2015;167(5):1082e8
- Fresneda MD, Gómez LF, Molina FS, Romero Espinar Y, Padilla MC. Hidrotórax fetal primario: experiencia propia y revisión de la literatura. *Diagn Prenat.* 2012;23(4):167-73.
- Soto-Martínez M, Massie J. Chylotórax: Diagnosis and Management in Children. *Paediatr Respir Rev.* 2009; 10 (4):199-207 Yinon Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2008;22(1):77-96.
- Deurloo K, Devlieger R, Lopriore E, Klumper F, Oepkes D. Isolated fetal hydrothorax with hydrops: a systematic review of prenatal treatment options. *Prenat Diagn* 2007;27(10):893e9.
- Rustico MA, Lanna M, Coviello D, Smoleniec J, Nicolini U. Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn* 2007;27(9):793e9.
- Paternoster DM, Manganelli F, Minucci D et al. Ballantyne syndrome: a case report. *Fetal Diagn Ther* 2006; 21(1): 92-95
- Klam S, Bigras JL, Hudon L. Predicting outcome in primary fetal hydrothorax. *Fetal Diagn Ther.* 2005;5:366-70
- Smith RP, Illanes S, Denbow ML et al. Outcome of fetal pleural effusions treated by thoracoamniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 63-66
- Waller K, Chaithongwongwatthana S, Yamasmit W, Donnenfeld AE. Chromosomal abnormalities among 246 fetuses with pleural effusions detected on prenatal ultrasound examination: factors associated with an increased risk of aneuploidy. *Genet Med* 2005;7(6):417.
- Bigras JL, Ryan G, Suda K et al. Echocardiographic evaluation of fetal hydrothorax: the effusion ratio as a diagnostic tool. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21: 37-40.
- Okawa T, Takano Y, Fujimori K, Yanagida K, Sato A. A new fetal therapy for chylothorax: pleurodesis with OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18(4):376e7.
- Aubard Y, Derouineau I, Aubard V et al. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998; 13: 325-333.
- Weber AM & Philipson EH. Fetal pleural effusion: a review and meta-analysis for prognostic indicators. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 281-286.
- Skoll MA, Sharland GK & Allan LD. Is the ultrasound definition of fluid collections in non-immune hydrops fetalis helpful in defining the underlying cause or predicting outcome? *Ultrasound Obstet Gynecol* 1991; 1: 309-312.
- Longaker MT, Laberge JM, Dansereau J et al. Primary fetal hydrothorax: natural history and management. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 573-576
- Carroll B. Pulmonary hypoplasia and pleural effusions associated with fetal death in utero: ultrasonic findings. *Am J Roentgenol* 1977; 129: 749-750

# Gracias



# CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



# Hidrotórax Congénito

**Dra. Paulina Ortega Caballero**

Programa de Formación en Obstetricia y Ginecología,  
Universidad de Chile

**Agosto 2020**