

CERPO

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



Diagnóstico prenatal de hipoplasia pulmonar

Dra. Renate Poehls Rivas

Becada Obstetricia y Ginecología,
Universidad de Chile



Introducción

- Afecta 11 de cada 10.000 RNV
- Causado por defectos del desarrollo hasta la disminución del número de células, via aerea y alveolos
- Pulmones muy pequeños para el intercambio gaseoso
- Severidad se relaciona con el tiempo de injuria en el desarrollo embriológico
- Mortalidad 70%
- Postnatal: insuficiencia respiratoria severa, soporte ventilatorio, sin obstrucción o hallazgos radiológicos
- Importante evaluación para ofrecer pronóstico o manejo quirúrgico

Desarrollo pulmonar



- Embrionario → pseudoglandular → canalicular → sacular y alveolar
- Embrionario
 - Completo a las 8 semanas
 - Surgen desde intestino anterior y comienza a ramificarse
 - Al término la mayoría de las vías aéreas están formadas
 - Mesénquima adyacente empieza a desarrollar vasculatura, músculo liso y tejido conectivo

Desarrollo pulmonar



- Pseudoglandular
 - Completo 16 semanas
 - Continua ramificación árbol bronquial
 - Interacción entre epitelio vía area y mesénquima → acinos
 - Arterias y venas pulmonares
 - Movimientos respiratorios → aumentan el tejido pulmonar
- Canalicular: 16 – 26 semanas
 - Se sobrepone al término de la pseudoglandular
 - Termina a las 28 semanas
 - Intercambio gaseoso es posible
 - Numero de unidades ventilatorias suficientes → posibilidad de sobrevida
 - Epitelio → Funcional
 - Neumocitos tipo I: intercambio gaseoso
 - Neumocitos tipo II: surfactante

Desarrollo pulmonar



- Sacular
 - Desde 26 – 28 semanas hasta el nacimiento
 - Aumento tamaño unidades ventilatorias
 - Aumento de la superficie para el intercambio gaseoso (alvéolos)
 - Mayor crecimiento de área y volumen en este periodo
 - Maduración neumocito tipo II
- Alveolar
 - 3er trimestre tardío hasta después del nacimiento (3 años)
 - Nuevos septos dividen el espacio vía aérea
 - Maduración del alvéolo y red capilar adyacente
 - Neonatal 50 mill alvéolos
 - 7 – 8 años 300 millones

Etiología



- Desarrollo estructural y funcional requiere un adecuado espacio torácico
- Fluido suficiente para distender las vías respiratorias
 - Presión transpulmonar – presión intraluminal
- Injuria → severidad
 - Momento
 - Duración

Etiología



- Espacio torácico inadecuado
 - Displasias esqueléticas: corazón ocupa gran parte del tórax, tórax en forma de campana
- Efecto de masa
 - Depende edad gestacional, características del tejido y presión sobre pulmones
 - Derrame pleural
 - Hernia diafragmática
 - Malformación congénita de la vía aérea



Fig. 1. Transverse section through the fetal chest showing bilateral lung compression with unilateral right pleural effusion.

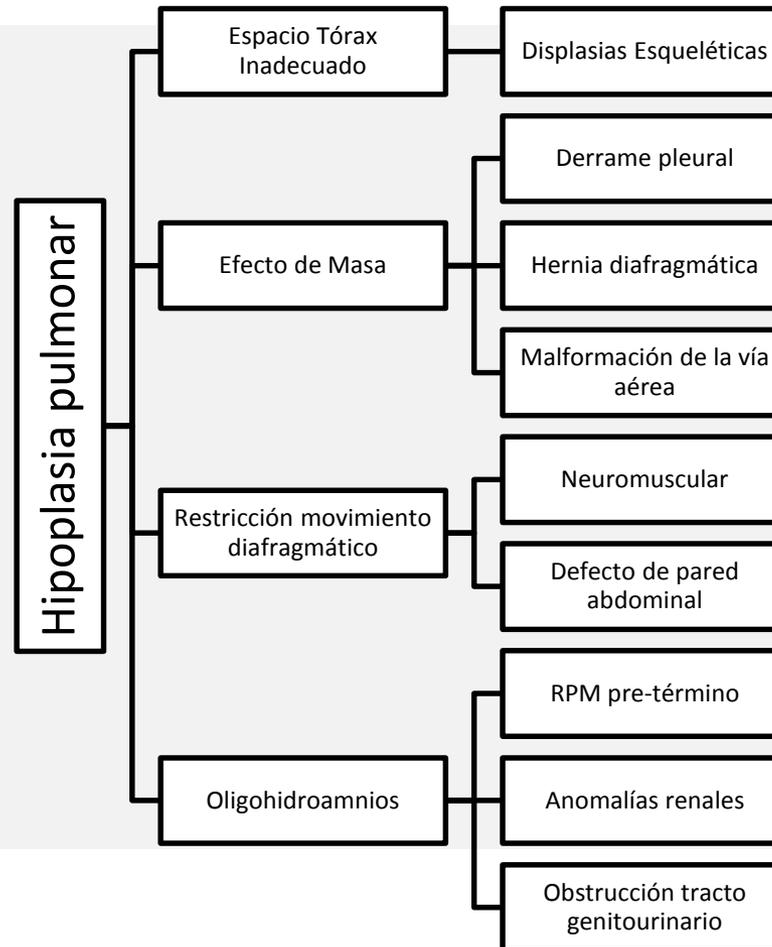


Etiología

- Restricción movimiento diafragmático
 - Falla en expansión total torácica
 - Desórdenes neuromusculares
 - Defectos de la pared abdominal
- OHA
 - RPM pretérmino
 - Anomalías renales
 - Obstrucción tracto genitourinario
 - Lleva a intercambio inadecuado de fluidos → necesario para el desarrollo pulmonar



Etiologías





DIAGNÓSTICO PRENATAL

ECO 2D



- Múltiples parámetros
 - Circunferencia torácica (CT)
 - Más frecuente
 - Relación circunferencia torácica (CT)/circunferencia abdominal (CA)
 - Área pulmonar
- Medidas se toman en plano axial, corte 4 cámaras



Fig. 2. Four-chamber view of heart demonstrating plane for thoracic circumference and lung area.

ECO 2D



- CT y área pulmonar dependen de la EG
- Relación CT/CA no depende de edad gestacional
- Área pulmonar
 - Más reproducible
 - Trazado manual del área mejor v/s multiplicar los diámetros perpendiculares → Sobreestimación
 - Buena correlación con peso del pulmón



Assessment of lung area in normal fetuses at 12–32 weeks

C. F. A. PERALTA, P. CAVORETTO, B. CSAPO, H. VANDECRUYS and K. H. NICOLAIDES

Harris Birthright Research Centre for Fetal Medicine, King's College Hospital Medical School, London, UK

KEYWORDS: diaphragmatic hernia; lung area; lung-to-head ratio; pulmonary hypoplasia; ultrasonography





Table 1
Test characteristics of various two- and three-dimensional parameters for the prenatal diagnosis of pulmonary hypoplasia.

	Sensitivity	Specificity	PPV	NPV
Thoracic circumference [17–19]	63–100%	47–83%	47–81%	57–100%
Thoracic circumference/abdominal circumference [17,19,20]	44–91%	59–90%	65–86%	54–93%
Lung area [17,20]	78–81%	75–100%	78–100%	75–91%
3D lung volume [19,21]	85–94%	82–95%	80–97%	90–94%
3D lung volume/estimated fetal weight [22]	92%	91%	85%	96%

PPV, positive predictive value; NPV, negative predictive value; 3D, three-dimensional.



Medición según causa

- Fetos RPM 2º trimestre
 - Largo torácico o largo pulmonar tiene **> 90% sensibilidad** y buena correlación con peso pulmonar postmortem
 - Área bajo la curva para predecir hipoplasia utilizando **CT/CA** es sólo 0.55
 - Otros prámetros: Área torácica, pulmonar – área cardiaca, diámetro pulmonar, relación área pulmonar/área tórax

Medición según causa



- Hernia diafragmática
 - LHR: lung-head ratio
 - 3 Métodos distintos:
 - Perímetro
 - » Menor sobreestimación
 - » Menor diferencia interobservador
 - Diámetros máximos
 - Diámetros AP
 - Medición corte 4 cámaras
 - Dividido por circunferencial cefálica → corrección por EG
 - Más útil en el tercer trimestre



Medición según causa

- Hernia diafragmática
 - QLI: quantitative lung Index
 - Alternativa a LHR
 - **Independiente EG**
 - Área pulmonar y circunferencia cefálica
 - $QLI = LA / (HC/10)^2$
 - Menos reproducible, menos preciso v/s Observado/Esperado ($p > 0.05$)

Medición según causa



- Malformaciones vía aérea pulmonar
 - Relación volumen tórax/circunferencia cefálica
 - Predecir outcomes, principalmente hidrops, también correlación con función pulmonar postparto
 - Relación <1 → sin complicaciones respiratorias al nacer
 - Poco frecuente que cause hipoplasia

Ecografía 2D



- Herramienta poco útil para predecir hipoplasia por si sola
- Sólo en caso de que sea severa
- Factores que alteran el rendimiento
 - Obesidad materna
 - OHA
 - Posición fetal
 - Artefactos
- Mejor método depende de la condición a evaluar
 - Tórax y pulmón → agenesia renal o displasia esquelética
 - Medidas torácicas no sirven en masas o hidrotórax, donde la circunferencia torácica es normal

Volumen por US



- VOCAL: virtual organ computer-aided analysis
- Reconstrucción 3D para estimación del volumen pulmonar
- 8 – 48% casos no se puede calcular volumen
 - Imagen de mala calidad por factores maternos, fetales o de riesgo para hipoplasia (OHA)

Evaluación funcional por US



- Mal desarrollo de vasculatura pulmonar se asocia a :
 - Mal pronóstico neonatal
 - Hipertensión pulmonar persistente RN
 - Hipoplasia pulmonar
- Teóricamente el estudio doppler de la vasculatura pulmonar podría ayudar al diagnóstico de hipoplasia pulmonar
- IP ductus arterioso para hipoplasia pulmonar letal
 - VPP 89%
 - VPN 62%
 - No útil

Evaluación funcional por US



- Índice de resistencia de la arteria pulmonar o disminución aceleración tiempo de eyección
 - Limitado por movimientos fetales
 - Útil después de 30 semanas
- IP arteria pulmonar
 - Overlap con fetos normales
 - No útil para diagnóstico específico

Volumen por RNM



- Cortes cada 4 – 6 mm → cálculo de área preciso
- Volumen pulmonar total ajustado por peso fetal es menor en fetos con hipoplasia pulmonar
- Observado/esperado

Volumen por RNM



- Evaluación no sólo del área si no de la intensidad de la señal de la RNM
- Área bajo 0,99
- Beneficio adicional para: morbilidad respiratoria severa, incluida muerte neonatal o VM por al menos 4 semanas
- Rol no solo cuantitativo

Volumen pulmonar por RNM



- Útil en la predicción de hipoplasia pulmonar en hernia diafragmática
- Volumen pulmonar Observado/Esperado
 - Predictor sobrevida postnatal
 - Área bajo la curva es mejor que observado/esperado LHR US
- VPP 89%, VPN 88% → similar a ECO
- Problema: Mayor costo y expertiz en interpretación

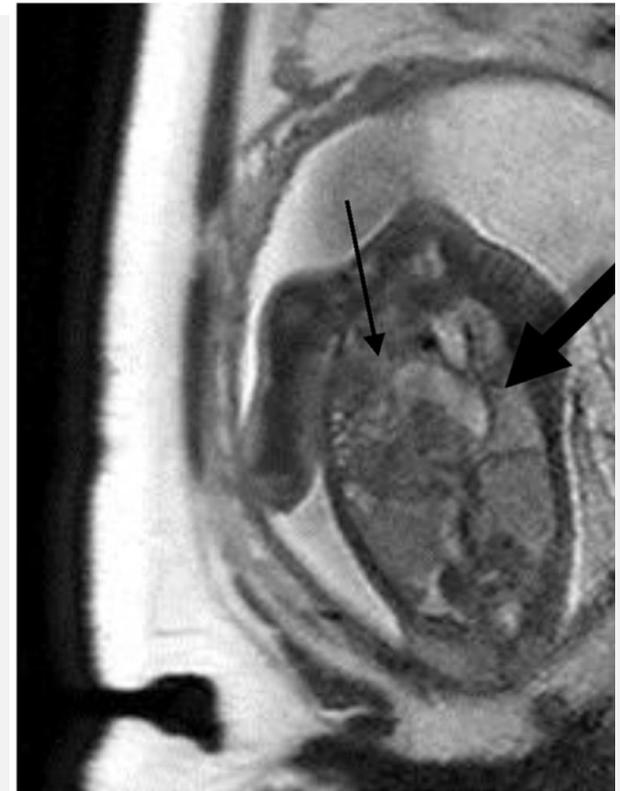


fig. 4. Fetal magnetic resonance image demonstrating small setting of congenital diaphragmatic hernia (thin arrow: including bowel and stomach; bold arrow: fetal lung).

Conclusiones



- ECO y RNM tienen limitaciones
- Solo buena correlación en casos extremos
- Hipoplasia pulmonar puede desarrollarse en el tiempo limitando la ecografía de 2º trimestre
- Buscar en fetos con FR
- Para la hernia diafragmática la RNM es útil y tiene mayor predicción en el 3er trimestre
- Consejería familiar y planificación quirúrgica



Diagnóstico prenatal de hipoplasia pulmonar

Dra. Renate Poehls Rivas

Becada Obstetricia y Ginecología,
Universidad de Chile