

# 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, vía aérea 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.



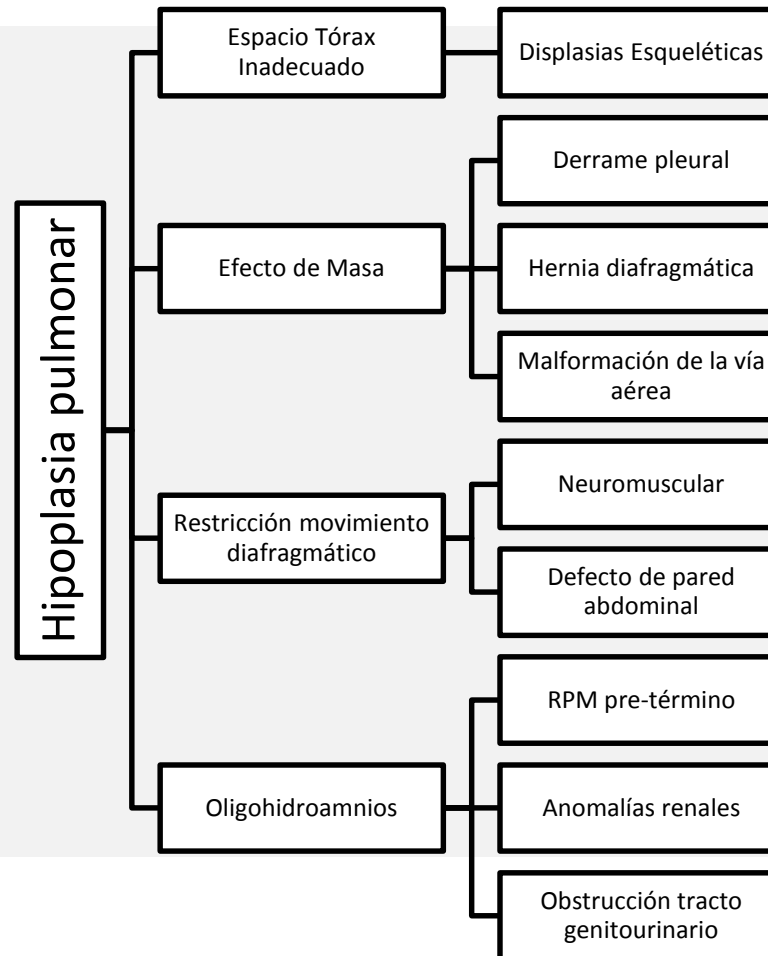
# Etiología

- 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

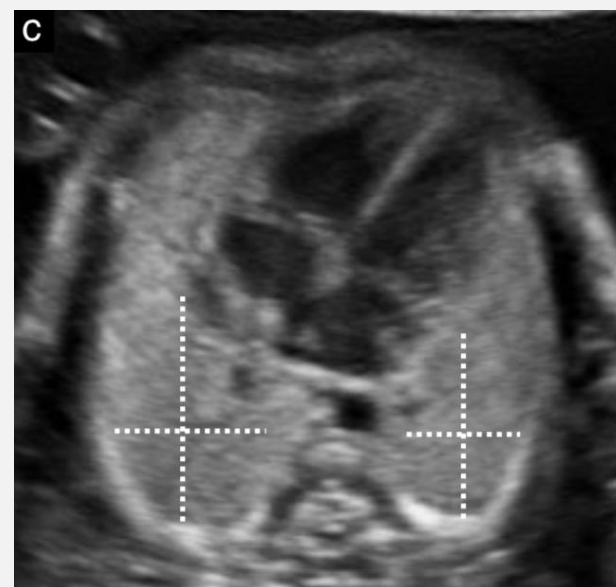
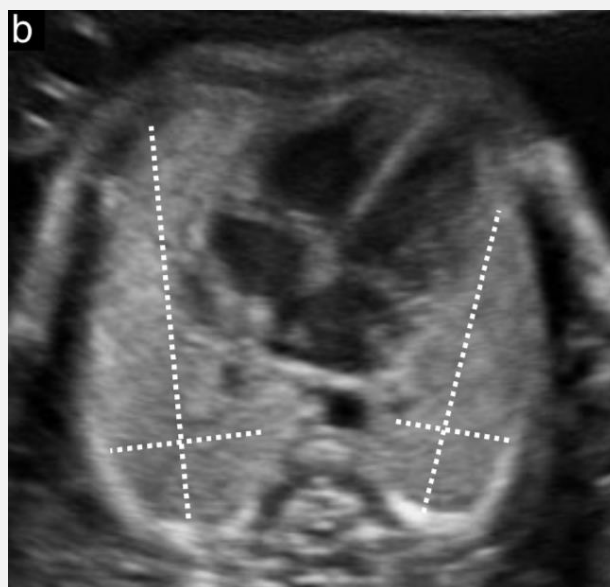


# Assessment of lung area in normal fetuses at 12–32 weeks

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  $<1$   $\rightarrow$  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

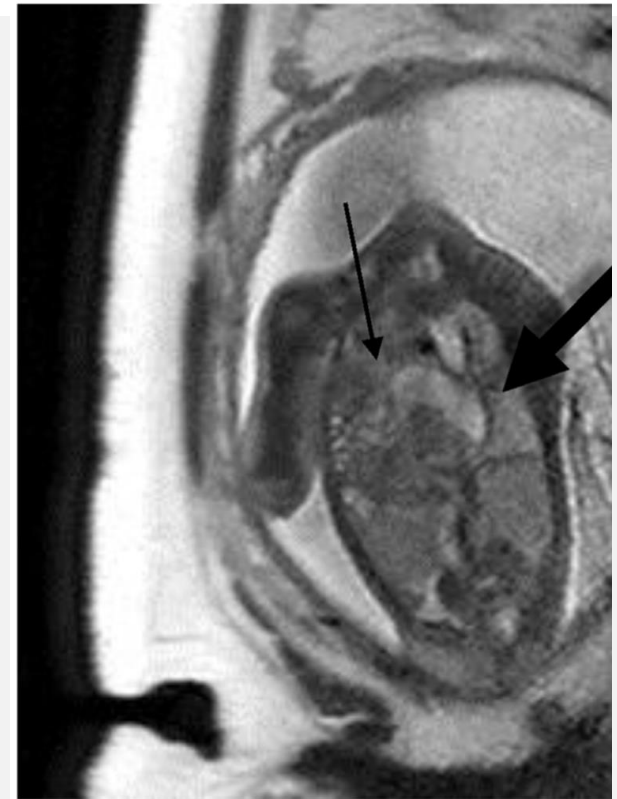


fig. 4. Fetal magnetic resonance image demonstrating small setting of congenital diaphragmatic hernia (thin arrow: including bowel and stomach; bold arrow: fetal lung).

# 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