

# Valor predictivo de la RM prenatal en el diagnóstico de las malformaciones congénitas torácicas

M. Castañón, M.E. Muñoz, B. San Vicente, A. Albert, X. Tarrado, L. Morales

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clínica. Universidad de Barcelona.*

**RESUMEN: Introducción.** El valor de la resonancia magnética nuclear (RM) en el diagnóstico de las malformaciones congénitas torácicas es cada vez menos controvertido y de mayor importancia.

**Material y métodos.** Con motivo de los últimos casos vividos en nuestro centro de malformaciones torácicas, hemos comparado los diagnósticos obtenidos en la RM prenatal con los ecográficos prenatales y los hallazgos posteriormente encontrados en las pruebas de imagen neonatales, intervención quirúrgica y/o necropsia.

**Resultados.** El diagnóstico de presunción ecográfico fue de cinco hernias diafragmáticas (HD) y tres malformaciones adenomatoides quísticas (MAQ). En los casos de HD, la RM practicada posteriormente confirmó en cuatro de ellas la hernia diafragmática izquierda (en dos de ellas se observaba también la presencia del lóbulo hepático izquierdo y bazo) y en la quinta apuntó la posibilidad de eventración diafragmática derecha, con una ocupación parcial del hemitórax derecho por el hígado. De las tres MAQ, dos fueron diagnosticadas de secuestro y una de MAQ.

Al nacimiento, el diagnóstico de las cuatro HD y de la eventración se confirmó por radiografía simple de tórax y abdomen. La cirugía efectuada en las primeras 48 horas de vida confirmó que se trataba de tres hernias diafragmáticas congénitas izquierdas y una eventración diafragmática derecha. La cuarta HD entró en programa de ECMO (membrana de oxigenación extracorpórea) y fue exitus antes de intervenirlo. El diagnóstico postnatal de secuestro pulmonar se efectuó por TAC y arteriografía y el tratamiento consistió en la embolización mediante coil de Cook en arteria nutricia. La radiografía simple de tórax y el TAC postnatal diagnosticaron la MAQ; la cirugía y anatomía patológica posterior confirmaron el diagnóstico.

**Conclusión.** Una vez efectuado el diagnóstico de sospecha de malformación torácica por ecografía, la RM es la exploración idónea para confirmar el diagnóstico, hacer un seguimiento de dicha malformación, una evaluación pronóstica y planificar el tratamiento.

**PALABRAS CLAVE:** RM prenatal; Malformación torácica congénita.

**Correspondencia:** M. Castañón García-Alix. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Paseo Sant Joan de Déu 2 08950, Esplugues de Llobregat, Barcelona.

*Trabajo presentado en el XLI Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Salamanca, 2002.*

Recibido: Mayo 2002

Aceptado: Septiembre 2002

## PREDICTIVE VALUE OF PRENATAL MAGNETIC IMAGING IN DIAGNOSIS OF CONGENITAL THORACIC MALFORMATIONS

**ABSTRACT: Introduction.** Magnetic imaging (MI) has an increasing value in the prenatal diagnosis of thoracic malformations.

**Material and methods.** We compare in this work the prenatal diagnoses with the prenatal sonographic diagnoses and postnatal imaging, surgical or postmortem findings.

**Results.** Prenatal sonography diagnosed 5 diaphragmatic hernias (CDH) and 3 cystic adenomatoid malformations (CAM). MI confirmed left sided CDH in 4 cases, in two of them showing also herniation of the left hepatic lobe and the spleen. In the 5th case, MI suggested diaphragmatic eventration with partial occupation of the right hemithorax by the liver. Two of three CAM appeared to have lung sequestration at MI. At birth, four CDH and one diaphragmatic eventration were confirmed by simple x-ray, and by surgery in all but one, a CDH case who went into ECMO and died without surgery.

Pulmonary sequestration was postnatally confirmed by CT scan and arteriography. Treatment was coil embolization of the systemic artery. CAM was confirmed postnatally through plain chest film and CT scan. Surgical resection of the lesion was performed and the pathology exam demonstrated the presumed lesion.

**Conclusions.** When prenatal sonography suggest a fetal thoracic malformation, MI is the way to accurate diagnosis, follow-up, prognostic evaluation and therapeutic strategy.

**KEY WORDS:** Prenatal magnetic imaging; Congenital thoracic malformations.

## INTRODUCCIÓN

Desde la utilización de la RM en el estudio prenatal, su valor en el diagnóstico de las malformaciones congénitas torácicas es cada vez menos controvertido y de mayor importancia. La mayoría de autores están de acuerdo en que ofrece una mayor fiabilidad que el diagnóstico ecográfico, permitiendo establecer mejor el pronóstico de la afectación pulmonar neonatal<sup>(1, 2)</sup>.

Así, vemos como por RM, en los casos de hernia diafragmática, se diferencia con claridad el hígado del pulmón

**Tabla I** Resumen de los casos clínicos

<i>Dx Ecografía</i>	<i>Dx RM</i>	<i>Nacimiento</i>	<i>Evolución</i>	<i>Dx final</i>
20 sg MAQ	20 sg Secuestro	Eutócico 39 sg 3.110 g; A: 9-10; No reanimación	Rx, Eco, TAC Cateterismo terapéutico	Secuestro extralobar
36 sg HDI	36 sg HDI	Cesárea 39 sg 2.540 g; A: 2-7-9 Intubación	Rx IQ el 2º día	HDI con intestino delgado, colon, bazo y estómago
23 sg HDD	24 sg Eventración 36 sg HDD	Cesárea 39 sg 3.890 g; A: 9-10 No reanimación	Rx IQ el 1º día	Eventración diafragmática derecha
20 sg HDI	20 sg HDI Intubación	Eutócico 36 sg 2.600 g; A: 9-10	Rx IQ el 1º día	HDI con intestino delgado, colon, bazo, estómago, y lóbulo hepático izquierdo.
20 sg MAQ	20 sg MAQ Intubación	Cesárea 29 sg 1.100 g; A: 4-8-8	Rx, Eco, TAC IQ el 4º día	AP: MAQ tipo II
20 sg HDI	20 sg HDI	Eutócico 40 sg 2.530 g; A: 2-4-8 ECMO	Rx Exitus por VIH	AP: HD amplia con estómago, intestino, bazo, hígado
32 sg HDI	32 sg HDI	Cesárea 39 sg 3.430 g; A: 6-8 Intubación; O <sub>2</sub> nítrico	Rx IQ 1º día Exitus po.	HDI con intestino delgado y grueso y mal-rotación

mientras que por ecografía las imágenes pueden ser confusas, lo mismo que ocurre con el intestino distal repleto de meconio que por ecografía, al menos que se vean los movimientos peristálticos, puede confundirse con un tumor pulmonar hiperecogénico<sup>(3)</sup>. También ha demostrado tener importancia para predecir el valor pronóstico en la hernia diafragmática al poder cuantificar el volumen pulmonar total (dato que se correlaciona con la relación pulmón-cabeza obtenido por ecografía), y la presencia de hígado en el tórax<sup>(4,5)</sup>.

En el secuestro delimita mejor los márgenes y la anatomía de la lesión aunque por ecografía y Doppler color se puede visualizar mejor la arteria nutricia<sup>(3)</sup>.

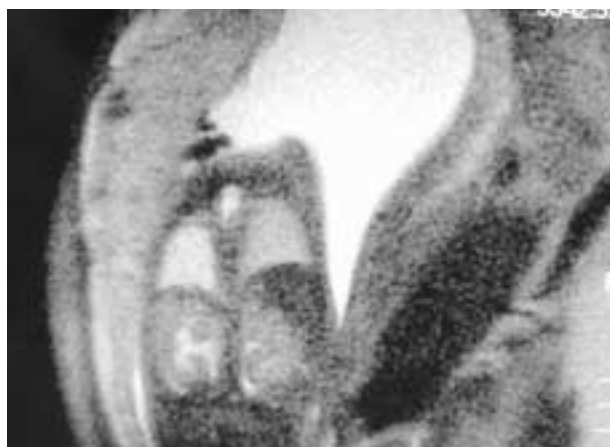
La RM ha demostrado tener mayor fiabilidad que la ecografía para diferenciar el tipo de malformación adenomatoides quística<sup>(3)</sup>.

Con motivo de los últimos casos vividos en nuestro centro de malformaciones torácicas, hemos comparado los diagnósticos obtenidos en la RM prenatal con los ecográficos prenatales y los hallazgos posteriormente encontrados en las pruebas de imagen neonatales, intervención quirúrgica y/o necropsia.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el último año, en nuestro centro se ha practicado RM prenatal a 8 malformaciones torácicas congénitas detectadas previamente por ecografía entre las 20-36 semanas de gestación (Tabla I). El diagnóstico de presunción ecográfico fue de cinco hernias diafragmáticas (HD) y tres malformaciones adenomatoides quísticas (MAQ). En los casos de HD, la RM practicada posteriormente confirmó en cuatro de ellas la hernia diafragmática izquierda (en dos de ellas se observaba también la presencia del lóbulo hepático izquierdo y bazo) y en la quinta, apuntó la posibilidad de eventración diafragmática derecha, con una ocupación parcial del hemitórax derecho por el hígado. De las tres MAQ, dos fueron diagnosticadas de secuestro y una de MAQ (Figs. 1, 2, 3).

Al nacimiento, el diagnóstico de las cuatro HD se confirmó por radiografía simple de tórax y abdomen constatándose la presencia de vísceras abdominales en el tórax con desplazamiento mediastínico. Asimismo, por radiografía simple se confirmó la eventración del hemidiafragma derecho al observar una elevación del hemidiafragma derecho sin discontinuidad. La cirugía efectuada a las 11, 19, 24 y 48 horas pos-



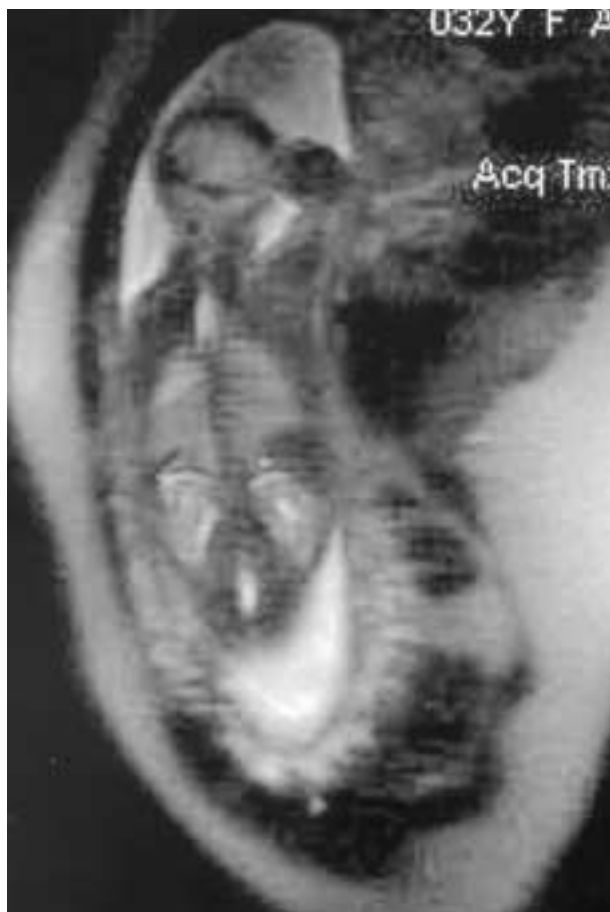
**Figura 1.** Imágenes por RM de secuestro extralobar infragmático izquierdo..



**Figura 3.** Visualización de contenido intestinal intratorácico en HD izquierda y posición normal del hígado.

teriores al nacimiento, respectivamente, confirmó que se trataba de tres hernias diafragmáticas congénitas izquierdas y una eventración derecha. La cuarta HD presentó un Apgar al nacimiento de 2-6,8 y una saturación de O<sub>2</sub> preductal del 89%, por lo que se consideró que reunía criterios para entrar en programa de ECMO (membrana de oxigenación extracorpórea). Al 7° día de vida, debido a las lesiones de hemorragia<sup>a</sup>isquemia cerebral que presentaba en la ecografía se decidió desconectar de la ECMO, habiendo conseguido hasta ese momento una buena resituación del mediastino con campos pulmonares aceptables.

De los otros tres casos diagnosticados de MAQ, la RM prenatal apuntó el diagnóstico de dos secuestros y



**Figura 2.** La MAQ se visualiza de color claro por el líquido en el interior de los quistes.

una MAQ. En uno de los secuestros visualizó la arteria sistémica procedente de aorta abdominal; en este caso el diagnóstico postnatal se efectuó por TAC que puso en evidencia la presencia de una masa subpulmonar izquierda de 40 x 35 x 35 mm, con una arteria sistémica procedente de aorta abdominal. La arteriografía confirmó el diagnóstico y puso de manifiesto una gran arteria nutricia que nacía por encima del tronco celíaco con un drenaje venoso directo hacia la vena porta. En este paciente se procedió a la embolización mediante coil de Cook en dicha arteria. En el control posterior la ecografía no detectó la masa, y en el TAC aparecía reducida de tamaño sin flujo en su interior.

La MAQ detectada a las 20 semanas cursó con una rotura prematura de membranas. Al nacimiento tenía 29 semanas de gestación y pesaba 1.100 g. La TAC postnatal hizo el diagnóstico MAQ por la presencia de masas sólidas con cavidades quísticas que ocupaban casi todo el pulmón izquierdo. La cirugía y anatomía patológica posterior confirmaron el diagnóstico.

## RESULTADOS

De los 8 fetos estudiados por malformación torácica con RM prenatal, cuatro fueron diagnosticados de hernia diafragmática izquierda y uno de eventración derecha, dos de secuestro pulmonar y uno de malformación adenomatoidea quística.

Hubo correlación entre los diagnósticos de la RM prenatal con los hallazgos postnatales de exploraciones complementarias, de cirugía en los casos intervenidos y de anatomía patológica.

En las hernias diafragmáticas la RM identificó correctamente el contenido intestinal sito en el tórax en todos los casos (en una de las HD la RM identificó la localización del estómago en la cavidad abdominal y la ausencia del hígado en tórax, hallazgos que coincidieron con los operatorios; en otros dos la RM visualizó el hígado en el tórax) y visualizó el tamaño de ambos pulmones. En la MAQ precisó el tipo y en el secuestro pulmonar extralobar identificó la arteria nutricia.

El diagnóstico por RM estuvo de acuerdo con el ecográfico en las cuatro hernias diafragmáticas. En el caso de la eventración diafragmática, la primera RM efectuada a las 20 semanas de gestación apuntaba ya el diagnóstico de eventración con poca repercusión en el parénquima pulmonar. Una segunda RM realizada en la semana 36 orienta como posible HD derecha con un desarrollo pulmonar aceptable que no planteará problemas en el postnatal inmediato, como así ocurrió.

Asimismo, hubo concordancia en un caso de MAQ por los dos secuestros no fueron diagnosticados previamente por ecografía.

## DISCUSIÓN

La ecografía prenatal es el método ideal para el screening de las malformaciones fetales; pero una vez diagnosticadas, la RM nos aporta una información más detallada<sup>(6)</sup>.

Por no producir radiación ionizante, la RM no está contraindicada en el embarazo<sup>(6,7)</sup>. Es el mejor método de diagnóstico por imagen para el estudio de los tejidos blandos y por eso en la embarazada nos permite estudiar el útero, la placenta y el feto<sup>(7,8)</sup>.

Las primeras resonancias prenatales si se hacían antes de la semana 22 de gestación necesitaban sedación materna o fetal para evitar artefactos por los movimientos fetales. Hoy en día, gracias a la introducción de la RM rápida (secuencias ultrarrápidas con imágenes ecoplanares), no es preciso la sedación fetal para obtener buenas imágenes<sup>(9,10)</sup>.

La RM es capaz de determinar correctamente la anatomía de las malformaciones torácicas, diferenciando sin género de dudas entre hernia diafragmática, malformación adenomatoidea quística y secuestro pulmonar<sup>(1,10)</sup>. Estas son las malformaciones torácicas más frecuentes y debido

a su potencial gravedad necesitan un diagnóstico muy preciso<sup>(1)</sup>.

Rypens ha estudiado en fetos sin malformaciones torácicas el crecimiento progresivo del volumen pulmonar en relación con la edad gestacional<sup>(11)</sup>. Posteriormente se ha demostrado por RM que el porcentaje del volumen pulmonar total real, es menor que el que sería normal para el tamaño fetal en fetos con malformación torácica y tiene valor pronóstico en la HD. Esto se correlaciona con el dato ecográfico de la relación pulmón/cabeza<sup>(4)</sup>.

La RM identifica el agua, que en el feto se corresponde al líquido amniótico. Por eso visualiza los pulmones rellenos de líquido amniótico. El hígado y el bazo por ser vísceras macizas se visualizan negras. Es decir, a diferencia de la ecografía, la RM diferencia perfectamente el pulmón del hígado o del intestino con meconio y en las HD identifica con exactitud el contenido torácico<sup>(4)</sup>. Para algunos autores la presencia de hígado en el tórax junto con la hipoplasia pulmonar son factores pronósticos de la afectación respiratoria neonatal<sup>(4,5)</sup>.

Otra de las ventajas que nos ofrece la RM es la de que, al poder predecir al pronóstico pulmonar, podemos prever si será necesaria una asistencia ventilatoria-circulatoria (AREC, ECMO) en el postnatal inmediato. Con todo ello podremos dar un mejor consejo familiar y planificar el momento del nacimiento en el centro hospitalario adecuado.

La resonancia permite diferenciar los tipos de MAQ: el tipo I y II dan una señal de muy alta intensidad similar al líquido amniótico y mayor que el pulmón normal de alrededor; el tipo III da una señal de moderada intensidad mayor que el pulmón normal pero no tanto como el líquido amniótico (puede tener el aspecto ecográfico de masa sólida)<sup>(3,12,13)</sup>.

En la época prenatal se diagnostica con más frecuencia la forma de secuestro extralobar. El aspecto ecográfico es de una masa hiperecogénica situada en la parte inferior del pulmón. La RM nos define una imagen más nítida de la lesión. En lo que parece ser menos precisa, es en la localización de la arteria nutricia. A diferencia de lo que ocurrió en nuestro caso, algunos creen que la ecografía puede visualizar mejor el vaso y que la RM lo único que puede detectar es la presencia de flujo en el interior del secuestro<sup>(14,15)</sup>.

El uso de la RM ayuda a definir la anatomía de las grandes masas torácicas y lesiones que tienen un aspecto ecográfico atípico. También nos sirve para diferenciar la HD de tumores torácicos primarios<sup>(3)</sup>.

Se han descrito diagnósticos de atresia de esófago y quiste broncogénico que no habían sido definidos por ecografía<sup>(16)</sup>.

Por todo lo expuesto, creemos que la RM es la exploración idónea para, una vez efectuado el diagnóstico de sospecha de malformación torácica por ecografía, confirmar su diagnóstico, hacer un seguimiento de su evolución, emitir una evaluación pronóstica y planificar el tratamiento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hubbard AM. Magnetic resonance imaging of fetal thoracic abnormalities. *Top Magn Reson Imaging* 2001;**12**:18-24.
2. Hubbard AM, Crombleholme TM. Anomalies and malformations affecting the fetal/neonatal chest. *Semin Roentgenol* 1998;**33**:117-125.
3. Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, Coleman BG, Howell LJ, Haselgrove JC, Mahboubi S. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Obstetric Imaging* 1999;**212**:43-48.
4. Paek BW, Coakley FV, Lu Y, Filly RA, Lopoo JB, Qayyum A, Harrison MR, Albanese CT. Congenital diaphragmatic hernia: prenatal evaluation with MR lung volumetry. Preliminary experience. *Radiology* 2001;**220**:63-67.
5. Hubbard AM, Crombleholme TM, Adzick NS, Coleman BG, Howell LJ, Meyer JS, Flake AW. Prenatal MRI evaluation of congenital diaphragmatic hernia. *American J Perinatology* 1999;**16**:407-413.
6. Levine D. Magnetic resonance imaging in prenatal diagnosis. *Curr Opin Pediatr* 2001;**13**:572-578.
7. Smith FW. The potential use of nuclear magnetic resonance imaging in pregnancy. *J Perinatal Medicine* 1985;**13**:265-276.
8. Smith FW, Kent C, Abramovich DR, Sutherland HW. Nuclear magnetic resonance imaging, a new look at the fetus. *British J Obstetrics and Gynaecology* 1985;**92**:1024-1033.
9. Weinreb JC, Lowe T, Cohen J, Kutler M. Human fetal anatomy: MR imaging. *Radiology* 1985;**157**:715-720.
10. Quinn TM, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *J Ped Surg* 1998;**33**:553-558.
11. Rypens F, Metens T, Rocourt N, Sonigo P, Brunelle F, Quere MP, Guibaud L, Maugey-Laulom B, Durand C, Avni FE, Eurin D. Fetal lung volume: estimation at MR imaging-initial results. *Radiology* 200;**219**:236-241.
12. Kamata S, Ishikawa S, Usui N, Sawai T, Kitamaya Y, Nose K, Okuyama H, Imura K, Okada A. Clinical significance of the lung/thorax transverse-area ratio in fetuses with lung disease. *Pediatr Surg Int* 1999;**15**:470-474.
13. Crombleholme TM, Coleman BG, Hedrick H, Liechty K, Howell LJ, Flake AW, Johnson M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Ped Surg* 2002;**37**:331-338.
14. Nicolini U, Cerri V, Grolì C, Poblete A, Mauro F. A new approach to prenatal treatment of extralobar pulmonary sequestration. *Prenat Diagn* 2000;**20**:758-760.
15. Carpentieri DF, Guttenberg M, Quinn TM, Adzick NS. Subdiaphragmatic pulmonary sequestration: a case report with review of the literature. *Nature* 2000;**1**:60-62.
16. Levine D, Jennings R, Barnewolt C, Mehta T, Wilson J, Wong G. Progressive fetal bronchial obstruction caused by a bronchogenic cyst diagnosed using prenatal MR imaging. *American J Radiology* 2001;**176**:49-52.