

Versamento toracico fetale

Scheda informativa per i genitori

Dr. Carmine Sica

Si tratta di una condizione ostetrica caratterizzata dall'accumulo di fluido nella cavità toracica e rappresenta la manifestazione di una patologia che sottende il versamento e non una patologia in sé.

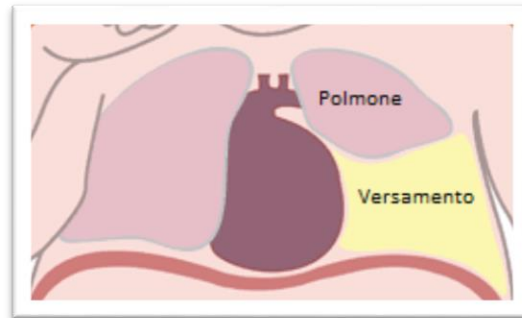


Figura 1 Presenza di versamento toracico nell'emicampo sinistro del torace. Si noti la compressione del parenchima polmonare omolaterale



Figura 2 Misurazione del versamento toracico

L'incidenza è di 1:15000 con prevalenza nel sesso maschile (M:F=2:1). La grande difficoltà legata a tale condizione è nel management della gestazione in relazione al fatto che un versamento toracico si può associare a condizioni gravissime che possono portare a morte il feto oppure andare incontro ad una risoluzione spontanea senza lasciare esiti. Può essere monolaterale o bilaterale, primitivo o secondario. Bilaterale se è esteso ad entrambe le cavità pleuriche, monolaterale se è limitato ad una di esse.

Il versamento primitivo è dovuto quasi esclusivamente alla presenza di chilo nel torace, il secondario ad idrope immune o non immune; sono assolutamente indistinguibili dal punto di vista ecografico.

Il chilotorace è l'accumulo di liquido linfatico dovuto ad un'anomalia del dotto toracico (atresia, agenesia o fistola). Nel feto anche il chilo è limpido (non differenziabile da altri tipi di versamento liquido, non ha differente ecogenicità dall'idrotorace da altre cause, diversamente da quanto accade nell'adulto) e solo dopo la nascita, quando il neonato inizia ad alimentarsi, compaiono i chilomicroni nel fluido linfatico che ne conferiscono il tipico aspetto lattescente. La diagnosi precisa di chilotorace nel feto può essere eseguita solo mediante il dosaggio dei linfociti nel liquido prelevato (sono > al 80%).

La forma primitiva è la più comune causa di idrotorace nel neonato, quella secondaria è più frequente nel feto.

I motivi della pericolosità del versamento, indipendentemente dalla natura primitiva o secondaria dello stesso, sono legati a:

- 1) ipoplasia polmonare
- 2) shift mediastinico
- 3) ostruzione cavale
- 4) diminuita compliance cardiaca (ridotta funzionalità; si riduce la capacità del cuore di contrarsi)
- 5) possibile polidramnios per ridotta deglutizione (per fenomeni compressivi sull'esofago).
- 6) idrope non immune (accumulo di fluidi in tutte le cavità sierose e nel sottocute; è un'evenienza particolarmente grave).

La mortalità neonatale complessiva è del 25%, ma ovviamente è molto variabile sia per le cause che lo possono determinare che per le dimensioni che può raggiungere.

Da tenere sempre presente l'esistenza della "mirror syndrome" caratterizzata dalla presenza di segni materni associati al versamento o idrope fetale (edema generalizzato della gestante) per la produzione di sostanze vasoattive prodotte dalla placenta idropica.

La diagnosi è tardiva nel 75% dei casi (dopo le 28-30 settimane).

CAUSE DI VERSAMENTO

- cromosomopatie: trisomia 21 e Turner (6-10%); se però la comparsa di versamento è preceduta da un aumento della translucenza nucale e/o edema sottocutaneo, la probabilità di una cromosomopatia sale al 20-30%); è descritta la regressione frequente del versamento nei feti con trisomia 21;
- anemia o altre malattie ematologiche;
- malattie polmonari: linfangectasia polmonare congenita, MAP, sequestro polmonare, ernia diaframmatica);
- cardiopatie congenite e/o aritmie;
- malattie metaboliche o epatiche;
- teratoma o gozzo tiroideo;
- infezioni congenite (cytomegalovirus, *coxsackie* A and B, parvovirus, HIV, micoplasma);
- causa sconosciuta; è un'evenienza molto frequente.

DIAGNOSI

L'epoca di comparsa del versamento toracico è tipicamente nel III trimestre; sono molto rare le segnalazioni nel II trimestre.

Si presenta come un'area fluida anecogena nel torace. Si tenga presente che, a differenza del versamento pericardico in cui una piccola falda liquida nel torace entro i 2 mm di spessore rappresenta un evento piuttosto comune in feti normali e non deve essere considerato patologico e quando invece il versamento supera il limite dei 2 mm è necessario un approfondimento diagnostico rappresentando un segno di una patologia relativamente al cuore, nel versamento toracico la valutazione soggettiva della presenza del fluido nello spazio pleurico rappresenta l'elemento diagnostico fondamentale.

Quando è monolaterale può determinare uno shift, cioè uno spostamento, dell'aria cardiaca nell'emitorace controlaterale e/o una compressione sul diaframma.

La presenza di setti o di tessuto solido deve far considerare diagnosi alternative all'idrotorace.

Può essere la prima manifestazione di idrope non immune:

È riportata la presenza di polidramnios nel 70% e cardiopatia congenita nel 50% dei casi.

I criteri differenziali che consentono un orientamento di massima tra versamento primitivo e secondario sono:

PRIMITIVO	SECONDARIO
monolaterale o asimmetrico	bilaterale
isolato	spesso associato ad altre malformazioni
assenza di altri versamenti	frequente associazione con versamenti in altre cavità
shift mediastinico	shift mediastinico lieve o assente

L'evoluzione di un versamento toracico può essere:

- risoluzione spontanea
- polidramnios > parto pretermine
- scompenso cardiaco > idrope fetale
- compressione polmonare > ipoplasia polmonare
- Mirror syndrome

MANAGEMENT OSTETRICO

- Cariotipo fetale: aneuploidie presenti nel 35% dei casi; di questi circa la metà sono X0; anche nelle forme isolate la possibilità di anomalia cromosomica è elevata, 12%, soprattutto trisomia 21
- Attento studio di tutta l'anatomia fetale
- Ecocardiografia
- Markers infettivologici (TORCH, Parvovirus B19, Adenovirus, Listeria, Sifilide)
- Ricerca di autoanticorpi
- Consulenza genetica (l'associazione con rare forme sindromiche e con il coinvolgimento di numerosi e differenti geni deve essere trattata in maniera approfondita dallo specialista)
- Consulenza neonatologica
- intervento intrauterino: viene riservato a casi severi e prima delle 32 settimane per prevenire il parto prematuro e l'ipoplasia polmonare; i possibili interventi sono: toracentesi singola o multiple; posizionamento di shunt pleuro-amniotico.

La sopravvivenza post-chirurgica intrauterina è molto bassa; in caso di versamento piccolo e senza anomalie funzionali cardiache, si preferisce l'attesa.

PROGNOSI

I dati riportati in letteratura circa la sopravvivenza sono molto variabili e sono molto elevate, intorno allo 85%, per chilotorace isolato e si riducono molto, intorno al 35-50%, per la forma secondaria senza idrope, arrivando al 5-15% nei casi con idrope associata.

La risoluzione spontanea riportata oscilla tra il 9% ed il 22% con una media del 5%-10% e con sopravvivenza quasi del 100%.

Tuttavia, è necessario tenere conto del fatto che è descritta la regressione spontanea del versamento toracico in alcuni feti affetti da trisomia 21; questo dato deve essere tenuto nella dovuta considerazione nella gestione del feto portatore di versamento toracico per il quale può valere la pena lo studio del cariotipo fetale anche in assenza di anomalie associate. Statisticamente il peggioramento è più frequente

della regressione.

Non è possibile riconoscere i versamenti che regrediscono da quelli che restano stabili o evolvono in senso peggiorativo; cioè non abbiamo elementi diagnostici del versamento isolato in sé (lato, dimensioni, ecogenicità, etc) che possano consentirci una previsione certa di regressione o peggioramento. Tuttavia, è possibile stabilire dei criteri non assoluti ma solo indicativi.

In linea generale, i versamenti con tendenza alla regressione spontanea hanno le seguenti caratteristiche:

- sono monolaterali nel 65% dei casi;
- non si associano a polidramnios nel 70%;
- non si associano ad idrope in oltre il 90%;
- l'epoca di comparsa è un altro importante fattore prognostico: la mortalità è tanto più bassa quanto più tardiva è l'epoca di comparsa con sopravvivenza del 43% se compare prima delle 33 settimane e dello 80% se compare dopo le 33 settimane. Viceversa, un versamento presente già nel I trimestre si associa a mortalità molto elevata, tra il 63% e lo 82%.

Come è possibile notare, più che le caratteristiche del versamento in sé, i criteri da valutare per esprimere un giudizio di regressione ovvero progressione dell'idrotorace è legato ad anomalie associate. Anche in assenza di idrope, le dimensioni e la durata del versamento hanno notevole importanza per l'effetto che questi due fattori esercitano sullo sviluppo del tessuto polmonare; l'ipoplasia polmonare infatti può essere causa di grave insufficienza respiratoria alla nascita.

Lo sviluppo di ipoplasia polmonare è legato alla durata e all'entità del versamento.

Il rischio di ricorrenza è sostanzialmente legata alla causa che ha determinato il versamento; in quei casi in cui non viene riconosciuta la causa, non è possibile stabilire il rischio di ricorrenza sebbene sia considerato molto basso.

Bibliografia:

- Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. 1998. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 179: 884–889.
- Al-Tawil K, Ahmed G, Al-Hathal M, Al-Jarallah Y, Campbell NC. 2000. Congenital chylothorax. *Am J Perinatol* 17: 121–126.
- Aubard J, Derouineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. 1998. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 13: 325–333.
- Brown R, Nicolaidis K. 2000. Constriction band of the arm following insertion of a pleuro-amniotic shunt. *Ultrasound Obstet Gynecol* 15: 439–440.
- Chen CP, Chang TY, Wang W. 2001. Resolution of fetal bilateral chylothorax and ascites after two unilateral thoracocenteses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 18: 401–402.
- Chen M, Chen CP, Shih JC, et al. 2005a. Antenatal treatment of chylothorax and cystic hygroma with OK-432 in nonimmune hydrops fetalis. *Fetal Diagn Ther* 20: 309–315.
- Doerr CH, Miller DL, Ryu JH. 2001. Chylothorax. *Semin Respir Crit Care Med* 22: 617–626.

- Jorghensen C, Brocks V, Bang J, Jorgensen S, Ronsbro L. 2003. Treatment of severe fetal chylothorax associated with pronounced hydrops with intrapleural injection of OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 21: 66–69.
- Klam S, Bigras JL, Hudon L. 2005. Predicting outcome in primary fetal hydrothorax. *Fetal Diagn Ther* 20: 366–370.
- Knox EM, Kilby MD, Martin WL, Khan KS. 2006. In-utero pulmonary drainage in the management of primary hydrothorax and congenital cystic lung lesion: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 28: 726–734.
- Lam H, Yates R, Jauniaux E. 2003. Successful early in utero management of fetal hydrothorax in a twin pregnancy. *Prenat Diagn* 23: 221–224.
- Okawa T, Takano Y, Fujimori KL, Yanagida K, Sato A. 2001. A new fetal therapy for chylothorax: pleurodesis with OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 18: 376–377.
- Parra J, Amenedo M, Muniz-Diaz E, et al. 2003. A new successful therapy for fetal chylothorax by intrapleural injection of maternal blood. *Ultrasound Obstet Gynecol* 22: 290–294.
- Patton MA, Baraitser M, Nicolaides KH, Rodeck CH, Gamsu H. 1986. Prenatal treatment of fetal hydrops associated with the Copyright 2007 John Wiley & Sons, Ltd. *Prenat Diagn* 2007; 27: 793–799.
- Waller K, et al. Chromosomal abnormalities among 246 fetuses with pleural effusion detected on prenatal examination: factors associated with an increased risk of aneuploidy. *Genetics in Medicine*; July/August 2005. Vol 7 No. 6.