

## HERNIA DIAFRAGMATICA DERECHA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Jaime Ingar Pinedo<sup>1</sup>, Erasmo Huertas Tacchino<sup>1</sup>, Oscar Antonio Limay Ríos<sup>1</sup>, Walter Castillo Urquiaga<sup>1</sup>, Mario Zarate Girao<sup>1</sup>, Lenin W. Pérez Arias<sup>2</sup>, Luis M. Diaz Infantes<sup>3</sup>

### RESUMEN

Se presenta un caso clínico donde se observa el enfoque diferente que debe tener la hernia diafragmática congénita (HDC) derecha en relación a las del lado izquierdo, en cuanto a su evaluación prenatal para establecer pronóstico de supervivencia, pues la mayoría de parámetros establecidos se utilizan para hernia diafragmática congénita izquierdas. Además se muestra la dificultad mayor para el diagnóstico de la HDC derecha.

**Palabras clave:** *Hernia diafragmática congénita derecha; Parámetros ecográficos (fuente: DeCS BIREME).*

## RIGHT DIAPHRAGMATIC HERNIA: A CASE REPORT

### ABSTRACT

We present a case which shows the different approach that should have congenital diaphragmatic hernia (CDH) right relative to the left side, in terms of prenatal assessment to establish prognosis for survival, as most used parameters established left congenital diaphragmatic hernia. It also shows the increased difficulty in diagnosing the right CDH.

**Keywords:** *Congenital diaphragmatic hernia right; Ultrasound parameters (source: MeSH NLM).*

### INTRODUCCIÓN

La Hernia diafragmática congénita (HDC) es una malformación mayor en la cual los órganos abdominales están desplazados hacia la cavidad torácica a través de un defecto del diafragma<sup>1</sup>. La incidencia promedio de casos es de 1/3000 a 1/5000 casos por nacido vivo según diversas series<sup>2-8</sup>. Es más frecuente la aparición del defecto en el lado izquierdo, presentándose en el 75-85% de los casos; 10-15% en el lado derecho, y más raramente en ambos lados, 3-4%<sup>1</sup>. No se ha establecido causa etiológica siendo la mayoría de casos de aparición esporádica; existiendo casos de asociación genética familiar (casos con defectos aislados generalmente bilaterales). La aparición de HDC se ha relacionado con el consumo de talidomida, quinina y algunas drogas antiepilépticas. Se viene estudiando su asociación con el déficit en el consumo de vitamina A. Hay reporte de casos de HDC en productos de madres diabéticos; pero su relación aún no está establecida con claridad<sup>3-8</sup>. En el 60% de los casos el defecto es aislado, y en este grupo la tasa de supervivencia reportada en los estudios basados en la población está entre el 50 y el 70%<sup>4,5</sup>. Aproximadamente en el 5-15% de casos asocia anomalías cromosómicas, que finalmente son los principales determinantes de pronóstico<sup>1-9</sup>; y el 39% de casos de HDC presentan anomalías asociadas, sobre todo cardíacas, nefrourológicas, del sistema nervioso central y gastrointestinal. El diagnóstico prenatal es de vital importancia para la correcta valoración

(fundamentalmente ecográfica), a fin de utilizar los parámetros para establecer el pronóstico y la consecuente actitud de manejo obstétrico.

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 20 años de edad con gestación de 37 semanas sin antecedentes de importancia que acude al Servicio de Medicina Fetal del Instituto Nacional Materno Perinatal (INMP) con una ecografía realizada en el Hospital Santa Rosa cuya conclusión mencionaba el diagnóstico de hernia diafragmática. La paciente refiere que sus controles prenatales fueron en dicho nosocomio pero que era la primera vez que se realizaba la ecografía en su hospital, las ecografías anteriores que mencionaban que no existían alteraciones fueron particulares. Se realiza una nueva ecografía en la Unidad de Medicina Fetal del INMP (Figura 2 y 3) que corrobora dicho diagnóstico y que concluye:

1. Gestación única activa de 38 semanas por múltiples parámetros.
2. Hernia diafragmática derecha: se aprecia lóbulo hepático derecho en cavidad torácica, no se aprecia intestino delgado, grueso en cavidad torácica.
3. Riñón pélvico izquierdo.
4. Circular simple de cordón al cuello.
5. No se aprecia riñón derecho en cavidad abdominopélvica.

<sup>1</sup> Médico Ginecólogo Obstetra de la Unidad de Medicina Fetal del Instituto Nacional Materno Perinatal. Lima Perú.

<sup>2</sup> Médico Residente de Ginecología y Obstetricia del Instituto Nacional Materno Perinatal. Lima Perú.

<sup>3</sup> Médico Residente de Ginecología y Obstetricia del Hospital Nacional Arzobispo Loayza. Lima Perú.

6. Relación área pulmonar perímetro cefálico menor a 1.
7. Doppler de arteria umbilical normal.

Posteriormente la paciente acude al servicio de Emergencia del INMP con la ecografía que la unidad de medicina fetal le realizó, ingresa con funciones vitales estables, latido cardiaco fetal (LCF) presentes, sin evidencia de dinámica uterina ni modificaciones cervicales. En emergencia se realiza una junta medica en la que participaron además las especialidades de cirugía pediátrica y neonatología, se decide hospitalización de la paciente para monitoreo materno fetal y completar exámenes e interconsultas pre quirúrgicas siendo dada de alta cuatro días después previa programación de cesárea.

Paciente acude por el servicio de emergencia para hospitalización por cesarea programada pero al examen se evidencia dinámica uterina regular, LCF en rango normal y al tacto vaginal dilatación de 1 cm, incorporación de 90%, altura de presentación -2, membranas ovulares integras, pelvis ginecoide; se le diagnostica como primigesta de 40 semanas en inicio de trabajo de parto, hernia diafragmática. Se decide cesárea de emergencia la cual inicia a las 15:58 hrs y concluye a las 16:45 hrs, no se reportan accidentes durante el acto quirúrgico y entre los hallazgos se encuentran: recién nacido vivo (RN), sexo masculino 3716 gr, talla 51 cm, Apgar 7-8 al minuto; líquido amniótico claro, cantidad normal, no mal olor. Circular simple al cuello. RN es intubado al nacer por diagnóstico ecográfico de hernia diafragmática congénita, no se observan anomalías ectoscópicas.

RN es derivado a UCIN con síndrome distress respiratorio (SDR) severo ( Figura 1), al día siguiente fallece a las 10:10 hrs.

Se realiza la necropsia del RN cuyo diagnostico anatomopatologico es.

1. RN a término con múltiples malformaciones congénitas.
2. Hernia diafragmática derecha.
3. Dilatación vesical severa sin obstrucción de la vía urinaria proximal ni distal.

Del *examen físico* a resaltar son los siguientes hallazgos: Tórax: Hemitórax derecho ocupado por hígado y ciego con apéndice cecal hasta el segundo arco costal, que comprime y desplaza el pulmón derecho y el mediastino hacia el hemitórax izquierdo. Tráquea desplazada hacia la izquierda.

Corazón desplazado y comprimido por vísceras abdominales.

Pulmón derecho pequeño y comprimido de 6g de peso. Pulmón izquierdo desplazado y comprimido de 15g de peso.

Madre de RN evoluciona favorablemente y es dada de alta tres días después de la cesárea



**Figura 1.** Recién nacido intubado con diagnóstico SDR que padece HDC derecha.

Abdomen: Cavidad abdominal ocupada por vejiga dilatada de 6cm. Intestino grueso: ciego y apéndice cecal libres en cavidad torácica .

Riñón: derecho 19g, izquierdo 20g.

#### **Examen microscópico**

Pulmón derecho e izquierdo pequeños, con número reducido de alveolos y desarrollo incompleto de vías aéreas medianas y pequeñas. Extenso colapso alveolar severo y difuso con presencia de extravasación eritrocitaria.

Diagnósticos finales:

1. RN a término según pesos y longitudes biométricas, con múltiples malformaciones congénitas.
2. Hernia diafragmática derecha asociada a pulmones pequeños con signos histológicos de inmadurez para RN a término.
3. Dilatación vesical sin signos de obstrucción de vías urinarias
4. Placenta madura con depósitos fibrinoides intervellositarios.

#### **DISCUSION**

El pronóstico y supervivencia de estos pacientes esta principalmente en relación o no con cromosomopatías o síndromes genéticos no sindrómicos. En los casos aislados, el principal determinante de muerte es el grado de hipoplasia pulmonar y la aparición de hipertensión pulmonar grave, teniendo en cuenta que la hipertensión pulmonar moderada es omnipresente en los recién nacidos con hernia diafragmática congénita, es por tanto fundamental tener parámetros ecográficos para valorar el grado de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar <sup>1</sup>.

El diagnóstico prenatal a través de la ecografía es relativamente sencillo en el caso de las HDC izquierdas



**Figura 2.** Imágenes de ecografía obstétrica con hernia diafragmática derecha: se aprecia lóbulo hepático derecho en cavidad torácica no se aprecia intestino delgado, grueso en cavidad torácica.



**Figura 3.** Imagen ecográfica de HDC derecha.

(se llegan a diagnosticar prenatalmente hasta el 50% de casos), siendo por el contrario dificultoso para las HDC derecha sobre todo por ecogenicidad parecida de pulmón e hígado<sup>1</sup>; teniendo estas peor pronóstico<sup>1-9</sup> con supervivencia global promedio de 44%<sup>6</sup>. Además de la observación del desplazamiento del lóbulo hepático derecho, para el diagnóstico de HDC derecha, también se puede observar la rotación extrema del corazón hacia la izquierda, con aumento anormal del eje cardíaco; y la observación de las venas suprahepáticas en el tórax al utilizar el doppler color.

Ruano AT y col<sup>10</sup> analizaron juntos a los fetos con HDC derecha e izquierda para evaluar si el lado derecho de la HDC tenían peor pronóstico que del lado izquierdo, mostrando en este estudio que la HDC en el lado derecho no se asoció estadísticamente con mal resultado neonatal, lo cual no es de conformidad con la mayoría de estudios<sup>1-9</sup>. Esto debido a que el hígado herniado, reducción del tamaño y vascularidad pulmonar son factores directamente relacionados con los resultados neonatales independientemente del lado de la HDC.

Para establecer el pronóstico, la mayoría de parámetros usados actualmente se ajustan solo para la HDC izquierda

(LHR, QLI) con excepción de LHR O/E<sup>1-7</sup> en la cual la supervivencia es cercana al 0% cuando se encuentra bajo el 45%. El parámetro más importante; entonces; en la HDC derecha es la presencia de herniación hepática que es inherente al diagnóstico en estos casos. Sin embargo aún no hay una forma establecida para cuantificar el grado de herniación<sup>6</sup>. Se viene planteando usar como predictor de resultado neonatal el uso del volumen pulmonar de ambos pulmones: relación ecográfica pulmón/peso fetal (US-FLW) y el volumen pulmonar fetal total observado/esperado (Tot FLV O/E) relación ecográfica; utilizando para ello el US-3D; en lugar de solo evaluar el pulmón contralateral. Estos parámetros son independientes del lado afectado<sup>10</sup>.

**CONCLUSIONES**

La hernia diafragmática congénita del lado derecho es menos usual que la del lado izquierdo, presentado más dificultad para su diagnóstico prenatal, asociando a su vez peor pronóstico de supervivencia perinatal. La evaluación ecográfica de los parámetros para establecer el pronóstico es fundamental en el manejo de estos pacientes; aunque aun son pocos los aplicables a las HDC derechas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dario Paladini, Paolo Volpe, foreword by Yves Ville - Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies-Differential diagnosis and prognostic indicators 2007; 185-192
2. Jan A. Deprest a Kypros Nicolaidides b Eduard Gratacos c -Fetal Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia Is Back from Never Gone; 1-2
3. Paul D. Robinson and Dominic A. Fitzgerald - Congenital diaphragmatic hernia-Reviews Respiratory Paediatric- El Servier – Doyma 2007; 1-2
4. Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s. The true mortality of CDH. Pediatrics 2003; 112: 532–535
5. Gallot D, Boda C, Ughetto S, Perthus I, Robert-Gnansia E, Francannet C, Laurichesse-Delmas H, Jani J, Coste K, Deprest J, Labbe A, Sapin V, Lemery D. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 29: 276–283
6. Raúl García-Posada, Olga Gómez, Josep Maria Martínez, Bienvenido Puerto y Eduard Gratacó - Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. Guía clínica – Diagnostico prenatal – ElSevier. Doyma 2012; 2-8
7. Quintero RA, Quintero LF, Chmait R, et al. - The quantitative lung index (QLI): a gestational age-independent sonographic predictor of fetal lunggrowth. American Journal Obstet Gynecol 2011;205:544.e1-8.
8. Julio Cesar Mantilla, Mario Alexander Melo, Lorena Maria Vargas –Hernia Diafragmatica Congenita derecha en el Hospital Universitario Santander-Reporte de caso 2010; 2-4
9. M.P. Geary, L.S. Chitty, J.J. Morrison, V. Wright, A. Pierro and C.H. Rodeck - Perinatal outcomes and prognostic factors in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia – Ultrasound Obstet Gynecol 1998; 3-5
10. R. Ruano, E. Takashi, M.M. Da Silva, J.A.D.B Campos, U. Tannuri and M. Zugaib - Prediction and probability of neonatal outcome using ultrasound parametes Ultrasound Obstet Gynecol 2012; 2-6