

Reporte de caso

Hernia diafragmática congénita derecha: reporte de un caso exitoso tratado por toracoscopia

Right congenital diaphragmatic hernia: report of a successful case treated by thoracoscopy

María Alejandra Alfonso^a, Angélica Cruz^b, Luis García Rairan^c, María Cristina Angulo Acero^d, Sebastián Silva^e, Andrés Mauricio Delgado^f

a. Médico. Departamento de Urgencias y Hospitalización. Hospital Central de la Policía. Bogotá, Colombia.

b. Médico. Instituto de investigación en nutrición genética y metabolismo. Facultad de Medicina. Universidad El Bosque. Bogotá, Colombia.

c. Médico. Instituto de investigación en nutrición genética y metabolismo. Facultad de Medicina. Universidad El Bosque. Bogotá, Colombia.

d. Pediatra, Miembro institucional Fundación Santa Fe de Bogotá, Profesor clínico Universidad de los Andes.

e. Médico. Departamento de Hospitalización. Clínica Palermo. Bogotá, Colombia.

f. Pediatra, Hospital Universitario Clínica San Rafael, Profesor clínico Universidad Militar Nueva Granada, Universidad de la Sabana.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 30 de enero de 2023

Aceptado: 09 de marzo de 2023

Editor Jefe

Fernando Suárez-Obando

Palabras clave:

Recién nacido

Hernia diafragmática

Atención prenatal

Ultrasonografía

R E S U M E N

Antecedentes: La Hernia Diafragmática Congénita es un raro defecto anatómico del diafragma que resulta de la ausencia o subdesarrollo de una parte o la totalidad de la cúpula diafragmática. Este defecto provoca la herniación de órganos abdominales en la cavidad torácica, lo que puede llevar a complicaciones pulmonares y cardíacas graves en los recién nacidos. **Reporte de caso:** Presentamos el caso de un recién nacido de 37 semanas con antecedentes prenatales de cardiopatía congénita, sospecha de coartación aórtica y un doppler de la arteria cerebral media anormal. Pocos minutos después del nacimiento, experimentó insuficiencia respiratoria y requirió apoyo ventilatorio. Además, una radiografía de tórax reveló la presencia de vísceras abdominales en el hemitórax derecho, lo que generó sospechas de una Hernia Diafragmática Congénita Derecha, confirmada posteriormente mediante ecografía. El recién nacido fue sometido a una toracoscopia para corregir el defecto diafragmático, logrando una corrección completa de la hernia sin complicaciones y una adecuada recuperación posoperatoria. Fue dado de alta después de solo unos días de hospitalización. **Conclusión:** Sugerimos la realización de diagnósticos precoces y la atención del parto en centros de mayor complejidad para aumentar las posibilidades de supervivencia.

*Autor para correspondencia. Luis García Rairan

Correo electrónico: lagarcia@unbosque.edu.co

Keywords:

Infant
Newborn
Hernia
Diaphragmatic
Prenatal care
Ultrasonography

A B S T R A C T

Background: Congenital Diaphragmatic Hernia is a rare anatomical defect of the diaphragm that results from the absence or underdevelopment of part or all of the diaphragmatic dome. This leads to the herniation of abdominal organs into the thoracic cavity, causing serious pulmonary and cardiac complications in newborns. **Case Report:** We present the case of a 37-week-old newborn with prenatal history of congenital heart disease, suspected aortic coarctation, and abnormal middle cerebral artery Doppler. Within minutes of birth, the newborn experienced ventilatory failure, necessitating ventilatory support. Additionally, a chest X-ray revealed abdominal viscera in the right hemithorax, raising suspicion of Right Congenital Diaphragmatic Hernia, which was subsequently confirmed by ultrasound. The newborn underwent thoracoscopy to correct the diaphragmatic defect, achieving complete correction of the hernia without complications and an adequate postoperative recovery. Discharge occurred within a few days of hospitalization. **Conclusion:** We recommend early diagnosis and delivery in specialized centers with a higher level of care to increase the chances of survival.

Introducción

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una condición y malformación severa neonatal asociada frecuentemente a anomalías genéticas y malformaciones en otros sistemas (1). Su incidencia es de 1 por 2 000 - 5 000 nacidos vivos y afecta en mayor medida a niños (1.5:1) (2). Su localización más frecuente es en la región posterolateral izquierda del diafragma en un 85 % de los casos, mientras que en el lado derecho representa el 15 % y bilateral cerca del 1 % (3).

La HDC se caracteriza por el desarrollo anormal del septo transversal y el cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales que ocurre entre las 6 y las 10 semanas de gestación, produciendo herniación de las vísceras abdominales a la cavidad torácica llevando finalmente a compresión y alteración del árbol traqueobronquial y de esta manera a hipoplasia pulmonar, hipertensión pulmonar y finalmente muerte neonatal (4).

Su diagnóstico se realiza gracias a programas de screening ecográfico prenatal, buscando adicionalmente descartar anomalías asociadas y valorar factores pronósticos como el tamaño pulmonar y el grado de herniación hepática (5). El tratamiento en la mayoría de los casos está dirigido a garantizar la supervivencia del recién nacido a través de una adecuada oxigenación dada la hipoplasia pulmonar que se puede presentar (6).

Actualmente, en la literatura hay pocos casos de HDC derecha descritos, por lo cual el objetivo de esta publicación es presentar el caso de un paciente operado en el Hospital Universitario Clínica San Rafael de Bogotá – Colombia y resaltar la importancia de un diagnóstico prenatal y el adecuado abordaje de la hernia diafragmática congénita; con lo anterior se espera concientizar y alertar sobre la importancia de un diagnóstico certero prenatal sobre la hernia diafragmática congénita derecha, que a pesar de ser raro en este medio, debe contemplarse como posibilidad diagnóstica.

Reporte de caso

El presente caso corresponde a un recién nacido a término de 37 semanas, con antecedentes prenatales de cardiopatía congénita, sospecha de coartación aórtica y Doppler de la Arteria Cerebral Media (ACM) con flujo alterado e hidrotórax derecho. Al nacimiento cursó con falla ventilatoria por lo que requirió intubación orotraqueal, adicionalmente se le solicitó una radiografía de tórax que evidenció ocupación casi total de la cavidad torácica derecha por asas intestinales, hallazgos compatibles con hernia diafragmática derecha (figura 1). Además, se le realizó una ecografía de abdomen que evidenció hernia diafragmática derecha con asas intestinales y porción superior del riñón derecho en cavidad torácica, además de hígado localizado en la línea media. En relación con la falla ventilatoria se le solicitó ecocardiograma transtorácico que evidenció ligera hipertensión pulmonar (HTP) con presión sistólica arterial pulmonar (PSAP) de 40 mm Hg sin disfunción ventricular derecha, además de comunicación interauricular (CIA) sin coartación.

Por hallazgos sugestivos de hernia diafragmática derecha tipo Bochdalek + liver down/up, se llevó al paciente a toracoscopia diagnóstica en plan de corrección de defecto herniario. Dentro de los hallazgos intraoperatorios, se evidenció el pulmón derecho disminuido de tamaño, hepato tórax (lóbulo izquierdo), asas intestinales delgadas en tórax, defecto herniario de aproximadamente 4 cm en diafragma derecho región posterolateral por lo cual se procedió a cerrar el defecto con puntos separados de vicryl 3-0 sin complicaciones (figura 2).

Después de la operación, se observó una evolución clínica adecuada en el posoperatorio, respaldada por una radiografía de tórax de control que mostró una mejor expansión del pulmón derecho, a pesar de la hipoplasia previamente diagnosticada. Además, se evidenció un neumotórax ex vacuo derecho, una complicación esperada en este tipo de patología y después de la intervención quirúrgica realizada (véase la figura 3). Finalmente, se logró una mejora y estabilización en la condición clínica del paciente, lo que permitió su alta hospitalaria 12 días después de su nacimiento.

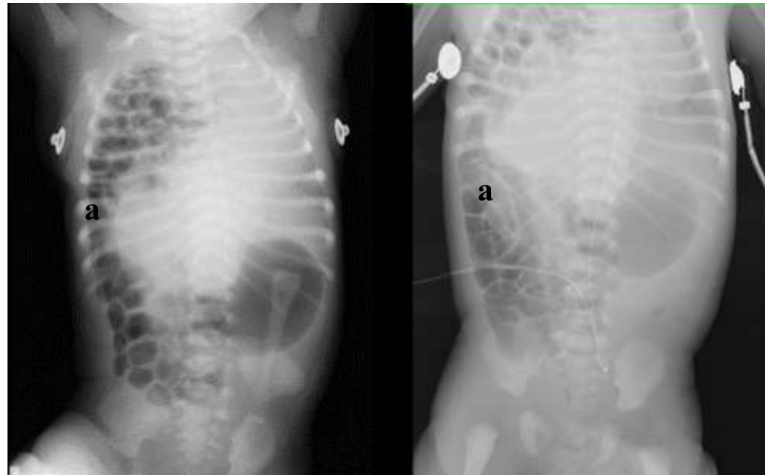


Figura 1. Radiografía de tórax AP.
a. asas intestinales ocupando casi la mitad del hemitórax.

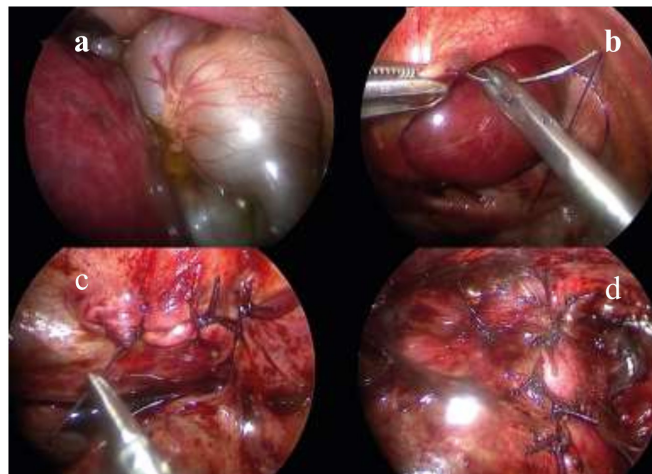


Figura 2. Hallazgo de la toroscopia diagnóstica.
a. Defecto herniario de aproximadamente 4 cm en diafragma derecho región posterolateral. b. Ubicación del punto de corrección. c. Cierre del efecto con sutura con vicryl 3-0. d. Defecto herniario corregido.



Figura 3. Radiografía de tórax AP de control.
a. Campo pulmonar derecho con pulmón hipoplásico con mejor expansión. b. Neumotórax derecho ex vacuo.

Discusión

La HDC es una entidad de baja frecuencia que ocurre por la ausencia o falta del desarrollo en toda o una parte de la cúpula diafragmática, lo que produce herniación de los órganos abdominales dentro de la cavidad torácica (1). Actualmente, a pesar de los recientes avances para el manejo de esta entidad, la mortalidad permanece alta y generalmente los recién nacidos con HDC requieren una estancia hospitalaria prolongada para un abordaje multidisciplinario (7).

La HDC se puede presentar de manera aislada o estar asociada con anomalías cardíacas, gastrointestinales, genitourinarias o cromosómicas, en la literatura se han descrito factores ambientales asociados, deficiencias nutricionales como la carencia de vitamina A y exposición a teratógenos como los herbicidas (8).

Las HDC se pueden clasificar en derechas o izquierdas dependiendo del lado de presentación, siendo en mayor proporción las del lado izquierdo hasta en un 90 % dado el cierre tardío de la apertura pleuroperitoneal izquierda comparado con el lado derecho (9). Por otro lado, también se pueden clasificar según su localización en el diafragma como hernias de Bochdalek: Posterolateral, constituyendo cerca del 90 % del total de HDC; Morgagni, las cuales afectan la porción anterior del diafragma y representan del 23-28 % de las hernias y finalmente las hernias centrales. En el mismo sentido, también pueden ser clasificadas de acuerdo con el tamaño del defecto en A: Defectos diafragmáticos rodeados de músculo; B: Defectos diafragmáticos menores del 50 %; C: Defectos diafragmáticos mayores al 50 % y D: Ausencia completa o casi completa del diafragma (7).

En el estudio de HDC, las pruebas de tamizaje prenatal son relevantes, puesto que cerca de la mitad de los casos suelen ser detectados entre la semana 18 y 22 a través del estudio ultrasonográfico (US) en donde se puede evidenciar las asas intestinales intratorácicas llenas de líquido, una masa torácica exógena, desplazamiento mediastínico o el estómago intratorácico (10). En las malformaciones broncopulmonares congénitas, la resonancia magnética fetal no se utiliza de rutina, sino como exploración complementaria en casos graves o dudosos. Se debe realizar un adecuado diagnóstico diferencial de lo observado en la ecografía prenatal al nacimiento. Es indispensable la realización de una radiografía de tórax, (aunque el recién nacido esté asintomático y aunque las ecografías prenatales seriadas indiquen una aparente resolución de la lesión), en el caso de la HDC vamos a poder encontrar la presencia de asas a nivel torácico, así como desplazamiento mediastínico, hallazgos presentes en nuestro caso. En los casos que la radiología simple de tórax sea normal, se debe hacer una angiografía torácica con reconstrucciones 3D en los primeros 6 meses de vida, ya que muchas lesiones detectadas prenatalmente parecen resueltas, pero la mayoría persisten en la tomografía posnatal (11).

Los diferentes escenarios clínicos van desde un recién nacido asintomático, que puede presentar dificultad respiratoria retardada, así como un cuadro de dificultad inmediata, el cual progresa a insuficiencia respiratoria reportada en nuestro paciente, con requerimientos de soporte ventilatorio inmedia-

to, siendo un pilar fundamental en el manejo (12). Una vez estable el paciente se debe corregir el defecto herniario, ya sea de manera abierta, facilitando de manera importante la reducción del defecto herniario, o por abordaje quirúrgico mínimamente invasivo, el cual favorece la recuperación posquirúrgica, así como la disminución de los días de estancia hospitalaria, y el estrés quirúrgico (13).

El manejo de las malformaciones broncopulmonares congénitas en los casos sintomáticos es la cirugía torácica mediante resección de la lesión (segmentectomía o lobectomía) siendo cada vez más frecuente el uso de toracoscopia por su mayor seguridad y recuperación más rápida. La controversia aflora cuando se analizan los casos asintomáticos como en el secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito, quiste broncogénico, atresia bronquial congénita y malformación congénita de la vía aérea pulmonar, patologías cada vez más frecuentes debido al creciente número de hallazgos casuales o de diagnóstico prenatal, algunos requieren intervención y otros pueden ser asintomáticos toda la vida (11).

El manejo quirúrgico de urgencia ha demostrado un buen rendimiento; sin embargo, existe la posibilidad de que la distensibilidad del sistema respiratorio se deteriore con frecuencia después de la reparación de la hernia diafragmática congénita (HDC). Se han identificado múltiples factores que pueden llevar a una disminución de la compliancia pulmonar, como la distorsión en la reparación del diafragma, el aumento de la presión intraabdominal y la hipoplasia del pulmón ipsilateral. Por lo tanto, se recomienda que la reparación de la HDC se diferencie hasta después de que la reanimación inicial haya mejorado los parámetros respiratorios (12).

En el presente caso se destaca el uso de las imágenes diagnósticas como apoyo complementario de HDC, el adecuado soporte ventilatorio que favoreció el pronóstico del paciente y el abordaje mínimamente invasivo por toracoscopia, que favorecieron una mayor tasa de recuperación posoperatoria y menores días de estancia hospitalaria al paciente. En la literatura actual, existen escasos casos de HDC derecha documentados. Por ejemplo, Duan et al. han reportado un caso de un recién nacido a término con ecografías prenatales normales que desarrolló dificultad respiratoria a los 15 minutos de vida. El paciente requirió presión positiva continua en la vía aérea y se le realizó una radiografía de tórax que mostró indicios de consolidación lobar derecha. Inicialmente, se administró antibioticoterapia empírica. Sin embargo, en una radiografía de tórax de seguimiento, se observaron asas intestinales radiotransparentes en el hemitórax derecho, lo que condujo al diagnóstico de HDC derecha, confirmado posteriormente mediante ecografía. El defecto diafragmático fue corregido en un cierre primario a través de abordaje transabdominal sin complicaciones, lográndose egreso al día 17 de vida (14).

En un contexto similar, Robertson et al. describieron el caso de un recién nacido con una gestación de 41 semanas que desarrolló dificultad respiratoria después de una cesárea de emergencia debido a sufrimiento fetal. Se hizo una radiografía de tórax que mostró opacidad en el hemitórax derecho, y un ultrasonido torácico reveló la presencia de vísceras abdominales, como el hígado, en la cavidad torácica. El paciente requirió oxigenación por membrana extracorpórea venoarterial, y una vez desconectado del circuito, se sometió a una reparación de

la hernia a través de una incisión subcostal derecha sin complicaciones, con una adecuada evolución posoperatoria (15).

Conclusión

La HDC derecha es una entidad de baja frecuencia que se debe sospechar en aquellos recién nacidos con dificultad respiratoria e hipoxemia persistente de etiología no clara y se debe considerar como diagnóstico diferencial de neumonía y de malformaciones congénitas pulmonares. Se recomienda realizar un control prenatal y una ecografía detallada para llevar a cabo un diagnóstico prenatal. Esto permitirá anticipar las necesidades de equipo y recursos adecuados para recibir al recién nacido en una unidad de atención de nivel 3 o 4 con experiencia, donde se pueda brindar todo el apoyo y los cuidados necesarios. Actualmente, se considera fundamental la estabilización fisiológica preoperatoria y la subsiguiente reparación electiva, donde la cirugía mínimamente invasiva por toracoscopia ha dado buenos resultados por su mayor seguridad y recuperación más rápida.

REFERENCIAS

1. Losty PD. Congenital diaphragmatic hernia: Where and what is the evidence? *Semin Pediatr Surg.* 2014 Oct 1;23(5):278–82.
2. Kosi ski P, Wielgo M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management — literature review. *Ginekol Pol.* 2017;88(1):24–30. Disponible en: https://journals.viamedica.pl/ginekologia_polska/article/view/GP.a2017.0005/42951
3. Chatterjee D, Ing RJ, Gien J. Update on Congenital Diaphragmatic Hernia. *Anesth Analg.* 2020 Sep 1;131(3):808–21. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31335403/>
4. Klein J, Sirota M. Congenital Diaphragmatic Hernia. *N Engl J Med.* 2017 Oct 26;377(17):e25. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29069554/>
5. Cordier AG, Russo FM, Deprest J, Benachi A. Prenatal diagnosis, imaging, and prognosis in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Semin Perinatol.* 2020 Feb;44(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31439324/>
6. Dingeldein M. Congenital Diaphragmatic Hernia: Management & Outcomes. *Adv Pediatr.* 2018 Aug 1;65(1):241–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30053927/>
7. McHoney M. Congenital diaphragmatic hernia. *Early Hum Dev.* 2014 Dec;90(12):941–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25448786/>
8. Bendixen C, Brosens E, Chung WK. Genetic Diagnostic Strategies and Counseling for Families Affected by Congenital Diaphragmatic Hernia. *Eur J Pediatr Surg.* 2021 Dec;31(6):472–81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34911129/>
9. Mehollin-Ray AR. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol.* 2020 Dec;50(13):1855–71. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33252754/>
10. Victoria T, Danzer E, Scott Adzick N. Use of ultrasound and MRI for evaluation of lung volumes in fetuses with isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2013 Feb;22(1):30–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23395143/>
11. Mondejar Pedro. 18 malformaciones pulmonares - 1. MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS Introducción. *Epidemiología - StuDocu. Neumoped.* 2017. Disponible en: <https://www.studocu.com/pe/document/universidad-san-pedro/embriologia-ii/18-malformaciones-pulmonares/5962010>
12. Ukiyama E. Treatment for congenital diaphragmatic hernia: clinical guidelines. *Pediatr Int.* 2021 Apr;63(4):369–70. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33881212/>
13. Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP, et al. Standardized reporting for congenital diaphragmatic hernia – An international consensus. *J Pediatr Surg.* 2013 Dec 1;48(12):2408–15.
14. Duan M, James TELH, Chandran S. Right-sided congenital diaphragmatic hernia masqueraded as right lobar pneumonia in a term newborn infant. *BMJ Case Reports CP.* 2021 Nov;14(11):e244975. Disponible en: <https://casereports.bmj.com/content/14/11/e244975>
15. Robertson DJ, Harmon CM, Goldberg S. Right congenital diaphragmatic hernia associated with fusion of the liver and the lung. *J Pediatr Surg.* 2006 Jun 1;41(6):e9–10. Disponible en: <http://www.jpedsurg.org/article/S0022346806001436/fulltext>