

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

¿se puede pronosticar su gravedad?

Fuertes Cortés, Laura; Vila Homs, Laia; Lorente Sorolla, Marta; Comas Ginard, Magdalena; Ruiz de Gopegui, Rosa María
 Hospital Universitario Son Espases

INTRODUCCIÓN

La **hernia diafrágica congénita** (HDC) se produce por una discontinuidad en el desarrollo del músculo diafrágico, provocando la salida de contenido abdominal hacia el tórax. Esto a su vez produce afectación por compresión, provocando un mal desarrollo pulmonar y otras alteraciones¹.

Tiene una prevalencia de 1-4 de cada 10.000 nacidos vivos¹.

La HDC se **clasifica** según la localización de su defecto en: posterolateral o de Bochdaleck: 95% (el 80% situado en el lado izquierdo) y anterior o de Morgagni: 5% (más frecuente en lado derecho¹). (Figura 1)

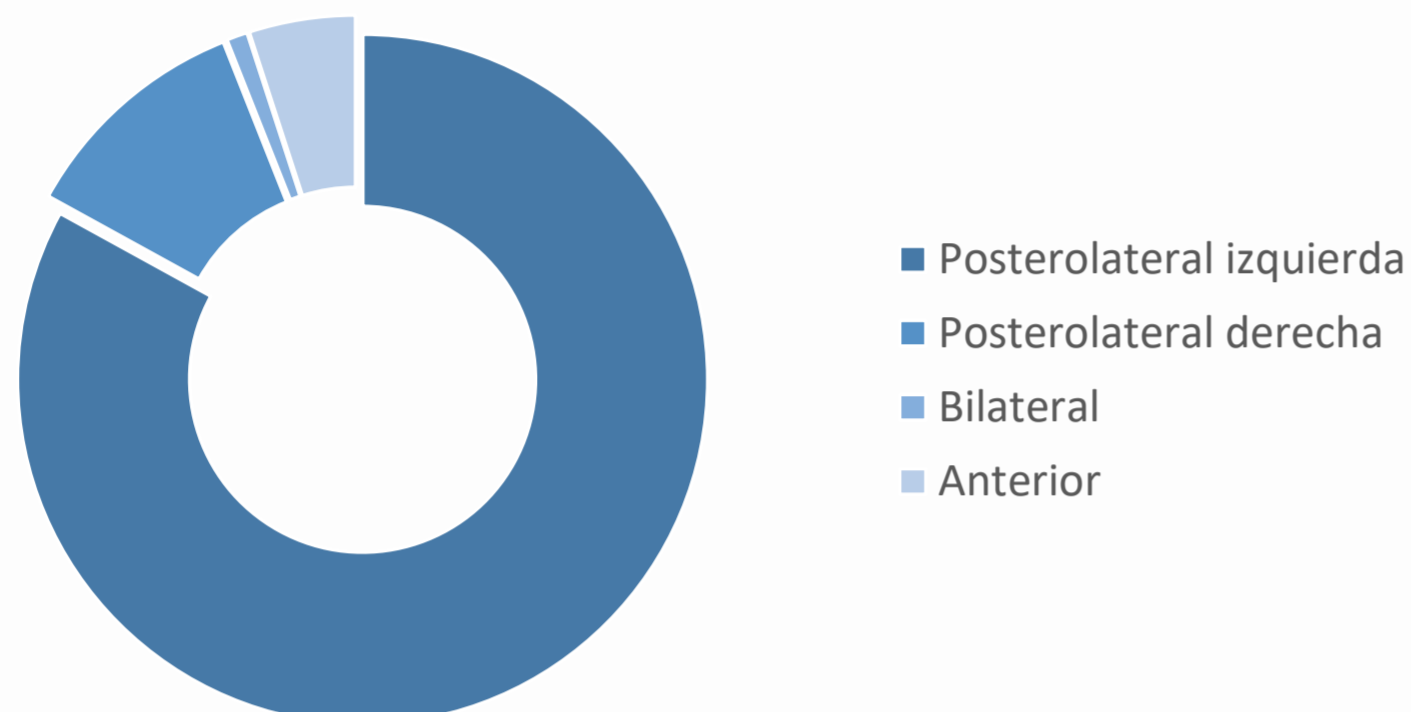


Figura 1: Frecuencia ubicación hernia diafrágica congénita

Manejo prenatal: se recomienda estudio citogenético (cariotipo y arrays). Se realizan ecografías cada 4 semanas para controlar el crecimiento pulmonar y volumen de líquido amniótico.

La vía y momento del parto no se modifican, seguir criterios obstétricos convencionales². Debe tener lugar en un hospital con cuidados intensivos neonatales y cirugía pediátrica.

El **manejo posnatal** consiste en la estabilización inicial y mantenimiento de soporte respiratorio. La cirugía reparadora se realiza a las 48-96h tras nacimiento³.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 27 años secundigesta, diagnosticada de HDC posterolateral izquierda en segundo trimestre de gestación en un hospital sin cuidados intensivos neonatales ni cirugía pediátrica, que es remitida a nuestro centro para seguimiento y parto.

Cariotipo 46XX, con arrays

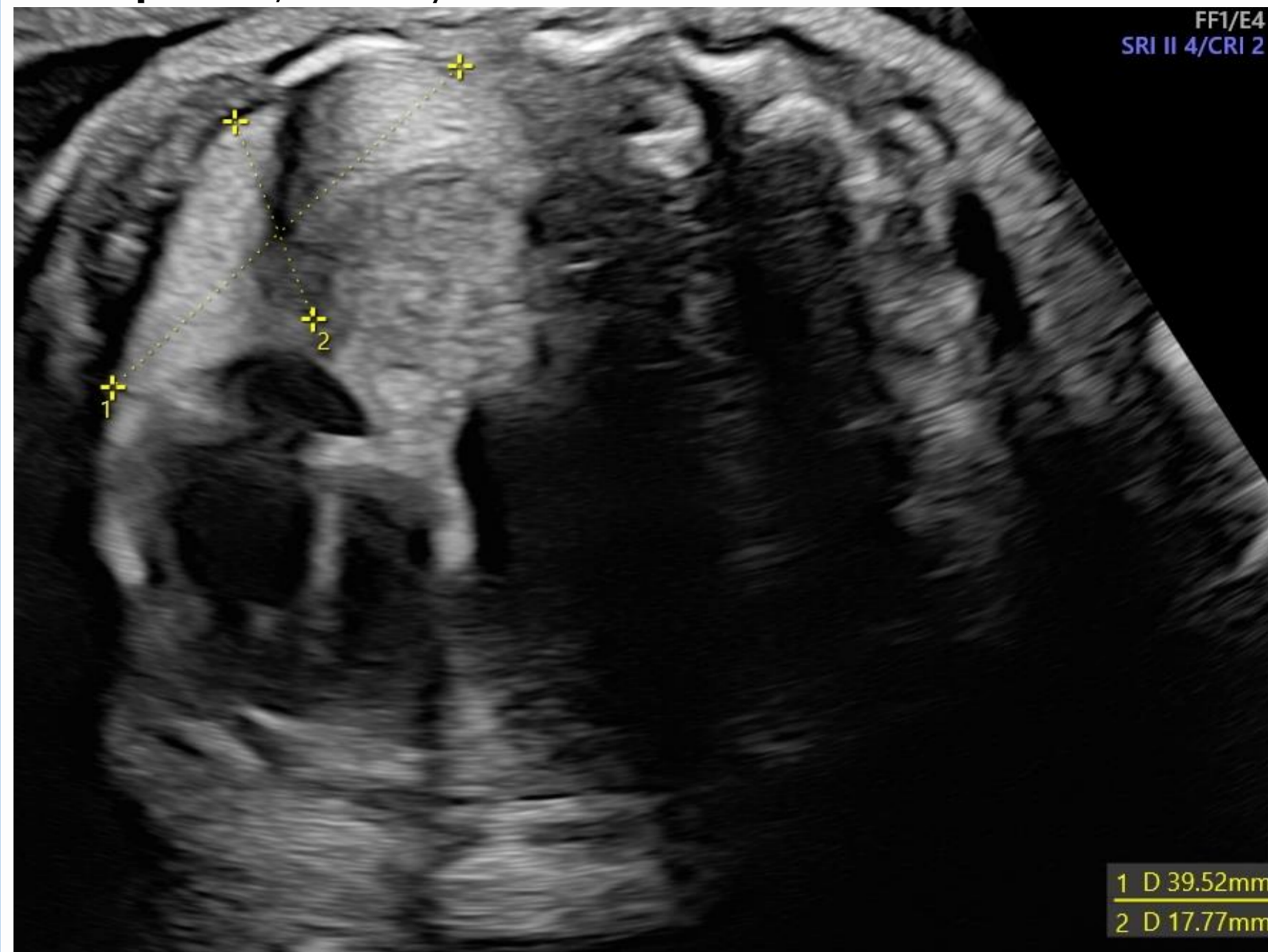


Imagen 1: Ecografía obstétrica semana 33+2

Ecografía: hernia diafrágica izquierda, levocardia, burbuja gástrica intratorácica. O/E LHR 1,75 38%

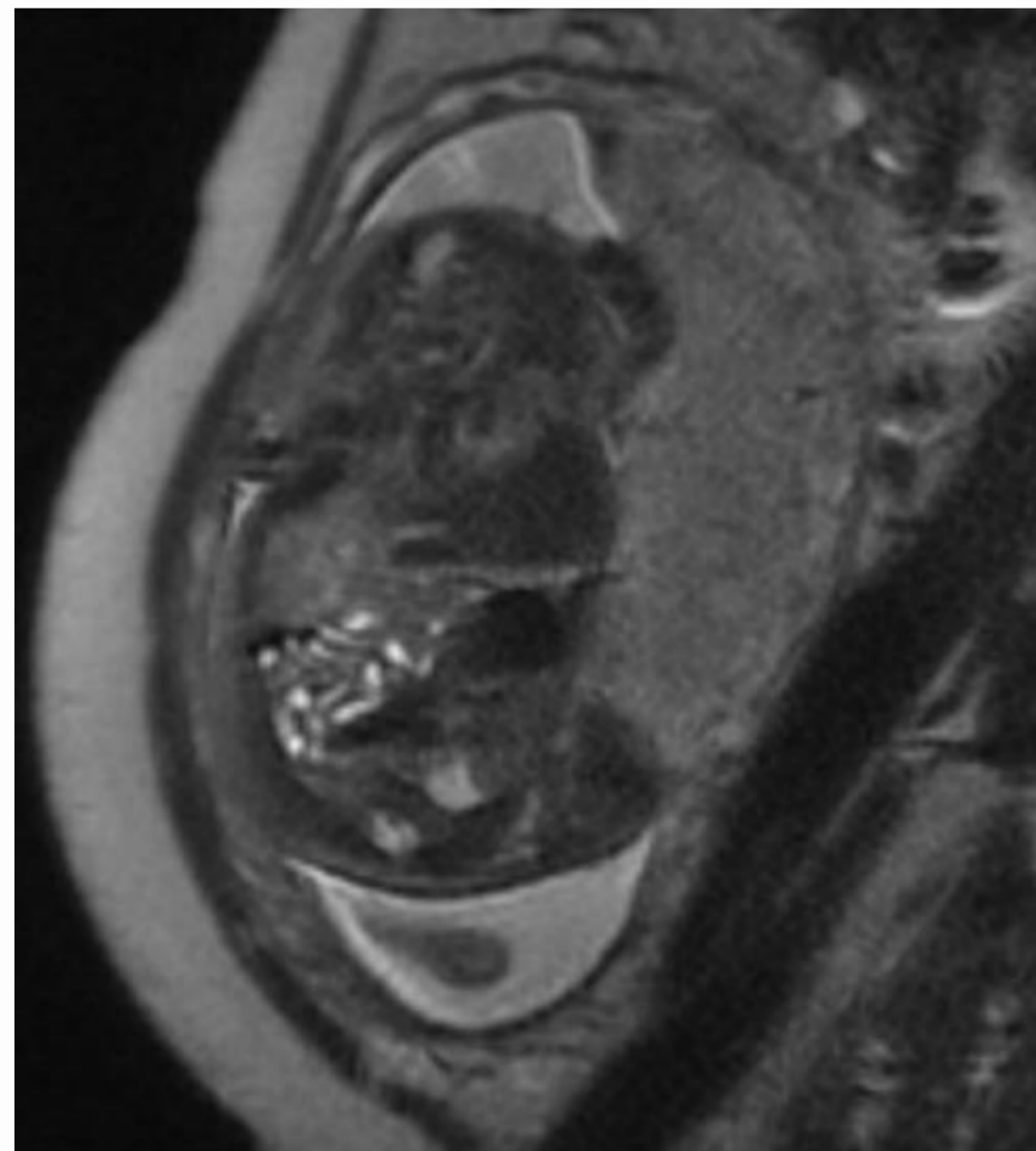


Imagen 2: **RMN fetal 34+2 SG**

Gran hernia diafrágica posterolateral izquierda, sin evidencia de saco herniario, que contiene cámara gástrica, asas intestinales, bazo y RI. Parece confirmarse también herniación de parte del lóbulo hepático izquierdo, de localización retrocardíaca.

Desvía estructuras mediastínicas y resto de pulmón residual ipsilateral hacia el lado derecho.

El volumen pulmonar residual total es de 37.5cc (O/E TFLV 50%).

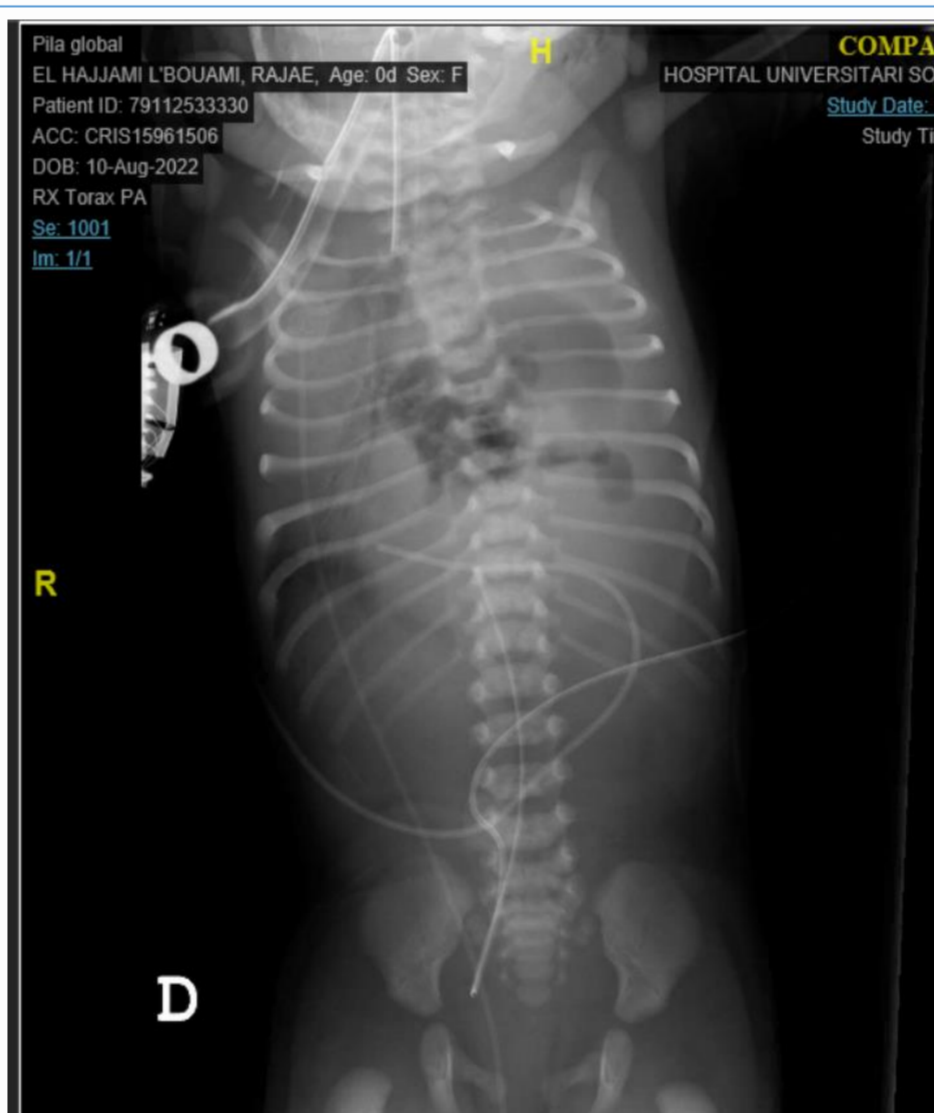


Imagen 3: **RX tórax y abdomen AP**

A las 38+5 semanas nace por cesárea electiva recién nacido de sexo femenino, de 2590 gr (p8) con escaso esfuerzo respiratorio que se intuba al minuto de vida. Ingresa en Unidad de Cuidados intensivos neonatales.

Eco al nacimiento: hernia diafrágica izquierda con ascenso de LHI, bazo y asas intestinales. Páncreas, riñón y suprarrenal izq ligeramente ascendidos.

A las 33 h de vida sospecha de sepsis e incremento necesidades de FiO2. Se pasa a VAFO.

Eco 48-72 h: menos neumatización de asas intestinales intratorácicas y abdominales, derrame pleural derecho, ascitis, líquido retroperitoneal y edema partes blandas de nueva aparición sugestivo de anasarca. Resto de estudio sin cambios.

A los 4 días de vida, al cumplir criterios de ECMO se activa traslado a centro de referencia para dicha terapia.

DISCUSIÓN

En un 70% de los casos se trata de un defecto congénito aislado, asociándose a **anomalías** cromosómicas en un 15% de los casos (trisomías 18 y 21 y tetrasomía 12p) y a síndromes genéticos en un 10% (el más común, el síndrome de Fryns).

El **diagnóstico** inicial suele ser **ecográfico**. En el 90% de los casos se observan asas intestinales herniadas, en un 60-70% el estómago intratorácico y en el 15-20% se encuentra herniación hepática.

El **pronóstico** depende fundamentalmente de: herniación hepática y el cociente área pulmonar/perímetro cefálico (Lung to head ratio – LHR). La Resonancia magnética nuclear (RMN) ayuda a valorar estos factores pronósticos^{2,3}. En función del LHR la enfermedad se clasifica en: grave (<25%), moderada (26-45%), leve (>45%).

Como entidad aislada la supervivencia depende de la gravedad de la HDC: <15% si grave, 50% si moderada y >90% si leve².

La morbilidad asociada incluye retraso de desarrollo hasta 30% (especialmente en los que precisan ECMO), RGE en 50% y escoliosis en 10%.

CONCLUSIONES

El diagnóstico prenatal es ecográfico. La RMN ayuda a determinar el pronóstico.

Importante valoración factores pronósticos para correcto asesoramiento prenatal y planificar parto en centro pertinente. La herniación hepática empeora notablemente el pronóstico (en el presente caso, descenso de la supervivencia el 75 al 65% por presencia de lóbulo hepático intratorácico). Tener en cuenta morbilidad asociada si supervivencia.

Parto **ÚNICAMENTE** en centro con UCIN y cirugía pediátrica. Manejo posnatal inicial: soporte ventilatorio. Cirugía reparadora se a las 48-96h de vida tras estabilización inicial.

BIBLIOGRAFÍA

- Paoletti, M., Raffler, G., Gaffi, M. S., Antounians, L., Lauriti, G., & Zani, A. (2020). Prevalence and risk factors for congenital diaphragmatic hernia: A global view. *Journal of pediatric surgery*, 55(11), 2297–2307.
- Cordier, A. G., Russo, F. M., Deprest, J., & Benachi, A. (2020). Prenatal diagnosis, imaging, and prognosis in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Seminars in perinatology*, 44(1), 51163.
- Canadian Congenital Diaphragmatic Hernia Collaborative, Puligandla, P. S., Skarsgard, E. D., Offringa, M., Adatia, I., Baird, R., Bailey, M., Brindle, M., Chiu, P., Cogswell, A., Dakshinamurti, S., Flageole, H., Keijzer, R., McMillan, D., Oloyomi-Obi, T., Pennaforte, T., Perreault, T., Piedboeuf, B., Riley, S. P., Ryan, G., ... Traynor, M. (2018). Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a clinical practice guideline. *CMAJ : Canadian Medical Association journal = journal de l'Association medicale canadienne*, 190(4), E103–E112.