

Hernia diafragmática congénita izquierda (Bochdaleck)

Left congenital diaphragmatic hernia (Bochdaleck)

MSc. Margeris Yanes Calderón,^I MSc. Marlenis Mesa Suárez,^I MSc. Regla María Rojas González,^{II} MSc. Rosa María González Salvat,^{III} Dr. Jorge Raúl Quintana Aguilar^{III}

^I Policlínico Universitario "Ana Betancourt". La Habana, Cuba.

^{II} Policlínico Universitario "26 de Julio". La Habana, Cuba.

^{III} Policlínico Universitario "Jorge Ruiz Ramírez". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la hernia diafragmática congénita es la anomalía más común del desarrollo del diafragma. El término se usa con más frecuencia en la hernia de Bochdaleck del lado izquierdo del diafragma (75-90 %), aunque también se refiere a otras variantes, menos frecuentes. La hernia diafragmática congénita se observa entre 2-5 por 10 000 nacimientos. El patrón de herencia es multifactorial.

Objetivo: resaltar la importancia del diagnóstico precoz de malformaciones congénitas, por ultrasonografía, en la atención primaria de salud.

Métodos: se presenta el diagnóstico prenatal, por ultrasonido, de un caso que a las 20 sem de gestación, en un corte longitudinal del tórax, se observó una imagen quística, al lado del corazón, que seguía sus latidos, "danza gástrica", lo que hizo sospechar en un posible defecto congénito a nivel del diafragma, sin otra alteración demostrable en este tiempo de embarazo.

Resultado: previo asesoramiento genético, la pareja decidió la terminación del embarazo.

Conclusión: el caso fue confirmado por Anatomía Patológica como una hernia diafragmática congénita izquierda.

Palabras clave: diagnóstico prenatal, hernia diafragmática.

ABSTRACT

Introduction: congenital diaphragmatic hernia is the most common developmental abnormality of the diaphragm. The term is most often used in Bochdaleck hernia on the left side of the diaphragm (75-90 %), it also refers to other less frequent variants. Congenital diaphragmatic hernia is seen 2-5 per 10,000 births. The inheritance pattern is multifactorial.

Objective: to highlight the importance of early diagnosis of congenital malformations by ultrasonography in primary health care.

Methods: we report the ultrasound prenatal diagnosis of a case that showed a cystic image, next to the heart in a longitudinal section of the chest, at 20 weeks of gestation. This image follows the heart beating in a «gastric dance», what was suspected a possible birth defect at the diaphragm, with no other demonstrable alteration in this time of pregnancy.

Result: prior genetic counseling, the couple decided the termination of pregnancy.

Conclusion: the case was confirmed by pathology as a left CDH.

Key words: prenatal diagnosis, diaphragmatic hernia.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es la anomalía más común del desarrollo del diafragma, también llamada hernia paraesternal, diafragmática anterior o retroesternal. Es un término aplicado a una variedad de enfermedades congénitas caracterizada por un desarrollo anormal del músculo diafragma en el que aparece una hernia con un saco peritoneal que protruye por el hiato esternocostal. El término se usa con más frecuencia en la hernia de Bochdaleck del lado izquierdo del diafragma (75-90 %), aunque también se refiere a otras variantes, menos frecuentes, como la *hernia de Morgagni* del lado derecho, eventración diafragmática (5 %) y los defectos del tendón central del diafragma. Solo en el 1,5 % de los casos el diafragma está totalmente ausente.¹⁻³

En todos, el factor común es la malformación del diafragma, permitiendo que el contenido visceral intraabdominal protruya hacia el tórax impidiendo así la formación adecuada de los pulmones, produciendo un efecto de masa que se manifiesta por un desplazamiento del mediastino, compresión pulmonar y reducción del tejido pulmonar funcional (bronquios y alveolos) en desarrollo, causa de hipoplasia pulmonar.^{2,4,5}

La HDC se observa entre 2-5 por 10 000 nacimientos. El hecho de tener un padre o un hermano con esta afección incrementa ligeramente el riesgo de padecerla. El patrón de herencia es multifactorial. La recurrencia es del 2 % y cuando forma parte de un síndrome, la recurrencia es la de este.^{1,2}

El diagnóstico ultrasonográfico del HDC incluye los hallazgos siguientes:¹⁻³

- Masa intratorácica quística (frecuente en la HDC izquierda, lo que podría corresponderse con el estómago el cual puede estar parcial o totalmente dentro del tórax, el intestino delgado o grueso) o sólida (HDC derecha, correspondería con el

hígado), esta última de muy difícil diagnóstico debido a la similitud de ecogenicidad entre pulmón e hígado; en caso de herniarse el lóbulo izquierdo del hígado sería una HDC izquierda.

- Polihidramnios por obstrucción parcial del esófago o por fallo cardíaco si existe compresión del corazón.
- Circunferencia abdominal disminuida.
- Desplazamiento del mediastino.
- Derrame pleural, pericárdico y ascitis ocasionales.

La hernia diafragmática bilateral es de aparición muy rara. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la visualización, por ultrasonografía, del hígado en el lado derecho del tórax y del estómago e intestino en el lado izquierdo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso previo consentimiento de la pareja para su descripción y la información de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal así como para mostrar la fotografía del feto.

Gestante de 24 años de edad con antecedentes de salud y no hábitos tóxicos, raza negra, soltera (unión consensual), sin hijos previos, a la cual se le realizó captación precoz del embarazo, con resultado normal del primer ultrasonido de genética (marcadores del primer trimestre) realizado a las 12 sem, según fecha de última menstruación (FUM), por lo que fue calificada como un bajo riesgo genético. A las 20 sem de gestación, durante la realización del ultrasonido de programa, con un equipo Toshiba de nacionalidad japonesa, en la escala de grises, en tiempo real, se apreció en un corte longitudinal del tórax una imagen quística, semejante al estómago, al lado del corazón que seguía los latidos de este, ("danza gástrica"), lo que hizo sospechar en un posible defecto congénito a nivel del diafragma o pulmonar, al examinar la cavidad abdominal y no visualizar el estómago con el resto de las estructuras abdominales presentes; se pudo sospechar el diagnóstico de una hernia diafragmática congénita izquierda o de Bochdaleck (Fig.). Tanto el corazón como el resto de los órganos abdominales eran de características normales.

Ante esta sospecha diagnóstica se decidió la remisión del caso al Centro Municipal de Genética Médica del municipio Playa, se confirmó el diagnóstico inicial, sin otra patología asociada aparentemente. Con este hallazgo la pareja fue informada y asesorada por el colectivo multidisciplinario del centro referido. La pareja decidió la interrupción electiva de la gestación.

El diagnóstico prenatal fue confirmado por Anatomía Patológica con los siguientes hallazgos:

- Hernia diafragmática izquierda con ausencia de la porción superior del lóbulo hepático izquierdo y parte de estómago en cavidad torácica.
- Congestión de vasos septales del pulmón con focos de hemorragia subpleural.



Fig. Corte longitudinal del tórax y el abdomen fetal que muestra una hernia diafragmática izquierda. En el tórax se aprecia el estómago (E) situado al lado del corazón (C). En el abdomen (A) no se visualiza el estómago.

DISCUSIÓN

La HDC debe diferenciarse con anomalías intratorácicas fundamentalmente y que en su mayoría provocan hipoplasia pulmonar. Debe diferenciarse de la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar del tipo I, con grandes masas quísticas en uno o ambos pulmones, de otras lesiones quísticas pulmonares y del mediastino, del quiste broncógeno, del derrame pleural y del quilotórax y del secuestro pulmonar que ultrasonográficamente impresiona una masa ecogénica de parénquima pulmonar, en todos estos posibles diagnósticos al examinar la anatomía superior abdominal esta es normal.^{1,5-7}

La HDC también puede asociarse con otras malformaciones y las más frecuentes son los defectos cardíacos (9-23 %), los defectos del tubo neural en un 28 % de los casos, y en la trisomía 18 para el 10,4 %.¹

Las HDC tienen un peor pronóstico por la hipoplasia pulmonar por el hidrotórax y la ascitis, además de la hipoplasia pulmonar. Este pronóstico se ve más comprometido cuando el diagnóstico se realiza antes de la sem 25.^{2,3}

El recién nacido con HDC representa hoy un gran reto. La herniación precoz de vísceras como el hígado, antes de las 24 sem de gestación provoca hipoplasia pulmonar severa, incompatible con la vida. Esto ha motivado a investigar las señales moleculares que modulan la hipoplasia pulmonar y a desarrollar nuevas terapias *in utero*, lo que ha llevado a un intenso esfuerzo experimental y de investigación clínica, pero a pesar de tres décadas de experimentación en animales

y dos décadas de experiencia en fetos humanos aún quedan obstáculos por resolver. No obstante para algunos expertos la tasa de supervivencia es mayor del 80 %.⁶⁻⁸

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Oliva Rodríguez J. Malformaciones localizadas en el abdomen fetal. En su: Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica (Parte I). Capítulo 7. [actualizado Dic 2009]. [consultado 10 Ago 2012]. Disponible en: <http://www.perinatal.sld.cu/es/libros.htm>
2. Witters I, Legius E, Moerman P. Associated malformations and chromosomal anomalies in 42 cases of prenatally diagnosed diaphragmatic hernia. Am J Med Genet. 2001;103(4):278-82.
3. Acosta JM, Thebaud B, Castillo C. Novel mechanisms in murine nitrofen-induced pulmonary hypoplasia: FGF- 10 rescue in culture. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol. 2001;281(1):L250-7.
4. Kitano Y, Kanai M, Davies P. BAPS prize-1999: Lung growth induced by prenatal tracheal occlusion and its modifying factors: a study in the rat model of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 2001;36(2):251-9.
5. Keijzer R, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg. 2010;19(3):180-5.
6. Puri P, Nakazawa N. Congenital diaphragmatic hernia. In: Puri P, Hollworth M, eds. Pediatric surgery: diagnosis and management. Springer, 2009: chapter 31.
7. Bolaños Nava I. Hernia diafragmática congénita. Rev Mexicana Anest. 2005;28(1):126-8.
8. Ulma G. Anestesia for Thoracic Surgery. In: Gregory GA (ed). Pediatric Anesthesia. 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 2002. p. 434-440.

Recibido: 2 de mayo de 2012.

Aprobado: 18 de mayo de 2012.

Margeris Yanes Calderón. Policlínico Universitario "Ana Betancourt". Ave. 5ta. No.1404, Playa. La Habana, Cuba. Correo electrónico: marge.yanes@infomed.sld.cu