

Fusión hepatopulmonar asociada a hernia diafragmática congénita derecha. Hepatopulmonary fusion associated with right-sided congenital diaphragmatic hernia.

Morán, Javier⁽¹⁾; Velásquez, Eugene⁽¹⁾; Velásquez, Rosario⁽¹⁾; Suárez, Elisa⁽¹⁾.

1) Departamento de Patología, Hospital General San Juan De Dios, Guatemala.

Correspondencia: javiermoran@colmedegua.org

Recibido:03-10-2019 Aceptado: 05-11-2019

Resumen

La hernia diafragmática derecha representa el 20% de los defectos congénitos diafragmáticos. Una de sus complicaciones es la fusión hepatopulmonar, sobre la cual se han reportado 23 casos a nivel mundial; la cual puede ser fibrovascular o parenquimatosa.

Presentación de caso: neonato femenino de 34 semanas, con dificultad respiratoria severa, quien fallece 6 días después de su nacimiento. En la necropsia se identifica un defecto central en hemidiafragma derecho con herniación de una porción del lóbulo hepático derecho al tórax, que presenta fusión con el pulmón ipsilateral, el cual se encuentra hipoplásico.

Palabras clave: neonato, hernia diafragmática congénita, complicaciones.

Abstract

Right-sided congenital diaphragmatic hernia represents 20% of the diaphragmatic congenital defects. One of its complications is hepatopulmonary fusion, of which, 23 cases have been reported worldwide. This can be fibrovascular or parenchymatous.

Case report: 34 gestational weeks feminine newborn, with severe respiratory difficulty, who dies 6 days after

birth. The autopsy findings show a right-side hemidiaphragm, with a central defect and herniation of a portion of the right hepatic lobe into the thoracic cavity, presented as an ipsilateral fusion to the right lung, which was hypoplastic.

Keywords: neonate, congenital diaphragmatic hernia, complications.

Introducción

La hernia diafragmática congénita (HCD) consiste en un trastorno en el desarrollo del músculo diafragmático, produciendo el paso de contenido abdominal a la cavidad torácica. Se presenta en 1-2 por cada 5000 nacidos vivos, su relación hombre: mujer es de 1:1.8. De estas lesiones, la hernia diafragmática derecha está involucrada solo en 15 a 20% de los casos⁽¹⁾. En raras ocasiones, la hernia diafragmática congénita derecha se asocia con fusión hepatopulmonar (FHP)⁽²⁾. La mayoría de estos casos se presenta en el período neonatal temprano⁽³⁾. Puede ser fusión fibrovascular o parenquimatosa, ambas pueden ser difíciles de separar⁽⁴⁾. El tratamiento de la HDC derecha con FHP es una reparación quirúrgica, que puede requerir una hepatectomía parcial y / o una neumonectomía. El pronóstico de los pacientes con FHP es malo. La mayoría suele morir durante el período

perioperatorio debido a diversas complicaciones, como dificultad respiratoria, insuficiencia cardíaca derecha, hipertensión pulmonar persistente y trombosis de la vena cava inferior⁽³⁾.

Presentación de caso

Recién nacida de sexo femenino, producto de madre primigesta de 17 años de edad, originaria y residente en Nahualá, Sololá, Guatemala; con embarazo de 34 semanas de gestación, quien fue llevada a cesárea por asfixia perinatal. Su peso al nacer fue de 1.7 kg; y requirió maniobras de reanimación y colocación de tubo endotraqueal para inicio de ventilación mecánica.

Radiografía de tórax evidenció hernia diafragmática congénita derecha. Se consultó a cirugía pediátrica para tratamiento quirúrgico. Bajo anestesia general, se llevó a cabo plastia diafragmática derecha a los seis días de edad. Se realizó incisión transversa supraumbilical, se ubicó el defecto herniario, se procede a realizar disección del segmento de lóbulo hepático para separarlo de tejido pulmonar; paciente presento hemorragia de 80 cc secundaria a disección parcial; se coloca empaque hepático con una compresa y gelfoam deteniendo la hemorragia. Paciente hizo paro cardio-respiratorio, se brindan 5 ciclos de maniobras de reanimación cardiopulmonar, se aplican 3 dosis de adrenalina a 0.1 mg/kg, después de 10

minutos sin revertir paro cardio-respiratorio, se declara fallecimiento.

Se realizó necropsia, encontrando al examen externo un recién nacido con peso de 1500 gramos, talla de 44 cm de corona-talón, circunferencia cefálica de 29 cm, perímetro torácico de 25 cm y perímetro abdominal de 22 cm, con herida quirúrgica en cuadrante superior derecho, de 8 cm de longitud. No se evidenció malformaciones congénitas. Al examen interno se encontró defecto central en el hemidiafragma derecho de 2.5 x 2 cm, por el cual protruye una porción del lóbulo hepático derecho hacia la cavidad torácica, aparentemente sin membrana que lo recubra. El lóbulo hepático derecho comprimía el pulmón derecho que era hipoplásico de 25 g y de 4.5 x 4.5 x 2.5 cm. En la superficie inferior se encontraba adherido a un segmento del lóbulo hepático derecho, del cual no fue posible separar. En la superficie posterior se observó un hematoma parietal de 4 cm. (Figura 1. A) Al examen microscópico se encuentran la cápsula hepática fusionada con el parénquima pulmonar derecho, el cual presenta hipoplasia confirmada por recuento alveolar radial (RAC), también se evidenció hemorragia alveolar en región basal, en pulmón izquierdo se encontró hemorragia alveolar reciente. Se determina como causa directa de muerte la hemorragia pulmonar. (Figura 1. B)

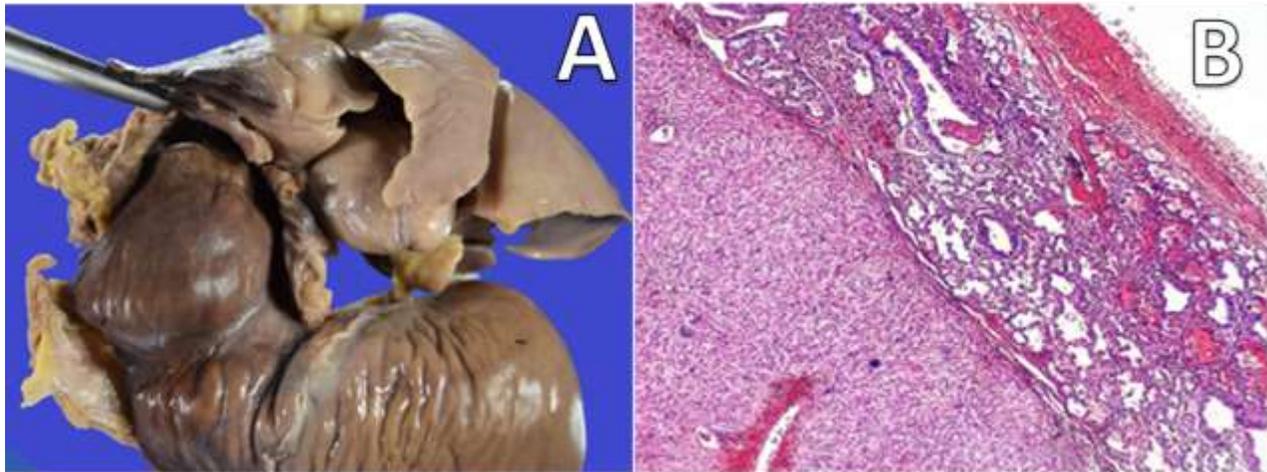


Figura 1 A: porción del lóbulo hepático derecho que se encuentra en contacto con pulmón ipsilateral, el cual esta hipoplásico. **B:** se muestra el área de fusión entre el parénquima pulmonar con la cápsula de Glisson.

Discusión

Aproximadamente el 20% de las hernias diafrágicas congénitas se presenta en el lado derecho⁽¹⁾. La falta de formación del diafragma embrionario permite que el hígado se hernie hacia el tórax⁽²⁾. En raras ocasiones, pacientes con hernia diafrágica congénita derecha presentan una fusión hepatopulmonar de la cual solo se han notificado 23 casos en la literatura⁽²⁾. La mayoría de estos casos se presenta en el período neonatal temprano⁽³⁾. La fusión hepatopulmonar a menudo se asocia con defectos cardíacos congénitos⁽²⁾. En el caso actual, la paciente no presenta ninguna anomalía cardíaca. Generalmente, el pulmón en el lado fusionado, suele ser hipoplásico⁽²⁾. Nosotros hayamos pulmón derecho hipoplásico como hallazgo macroscópico y lo comprobamos por recuento alveolar radial mediante microscopía. Las manifestaciones clínicas de la hernia diafrágica congénita con fusión hepatopulmonar dependen de los

órganos que se encuentren comprometidos; las más frecuentes son problemas respiratorios y gastrointestinales⁽¹⁾. En nuestro caso las manifestaciones predominantemente fueron pulmonares. Esta anomalía es difícil de diagnosticar solo con imágenes y muchos casos se diagnostican en el momento de la cirugía⁽⁴⁾. como ocurrió en el presente caso. La reparación quirúrgica es el tratamiento de elección. Hay dificultad para separar el hígado del pulmón fusionado, lo que conlleva a un alto riesgo de hemorragia intraoperatoria y postoperatoria debido al espectro de fusión que varía desde la conexión fibrovascular entre el hígado y el pulmón hasta la fusión de parénquimas⁽⁵⁾. En el presente caso la separación quirúrgica de ambos órganos fue imposible, teniendo hemorragia como complicación y causa de muerte.

BIBLIOGRAFÍA BIBLIOGRAPHY

1. Maggiolo J, Rubilar LO, Girardi G, Pérez L, Maggiolo Hospital Exequiel González Cortés Ramón Barros Luco J. Hernia Diafragmática En Pediatría Diaphragmatic Hernia in Children Artículos Originales / Original Articles. *Neumol Pediatr* [Internet]. 2016;11(2):85–9. Available from: <http://www.neumologia-pediatrica.cl/wp-content/uploads/2017/07/hernia-diafragmatica.pdf>
2. Jain V, Yadav DK, Kandasamy D, Gupta DK. Hepatopulmonary fusion: A rare and potentially lethal association with right congenital diaphragmatic hernia. *BMJ Case Rep*. 2017;2017:2016–8.
3. Laamiri R, Belhassen S, Ksia A, Ben Salem A, Kechiche N, Mosbahi S, et al. Right Congenital Diaphragmatic Hernia Associated With Hepatic Pulmonary Fusion: A Case Report. *J Neonatal Surg*. 2016;5(3):35.
4. Hamilton J, Jaroszewski D, Notrica D. Fatal complication after repair of a congenital diaphragmatic hernia associated with hepatopulmonary fusion, anomalous right pulmonary venous return, and azygos continuation of the inferior vena cava. *Eur J Pediatr Surg*. 2014;24(4):350–2.
5. Kerkeni Y, Farhani R, Sassi N, Hamzaoui M. How to treat hepatic pulmonary fusion: case report with review of literature. *Acta Chir Belg* [Internet]. 2018;0(0):1–3. Available from: <https://doi.org/10.1080/00015458.2018.1496568>