

## HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres Pedro de Sarasqueta, Marcelo Martinez Ferro

### CASO CLINICO

Se trató de una recién nacida (edad gestacional: 39 semanas, peso al nacer: 3050 gramos, con un embarazo sin control, parto normal que nace deprimida (apgar 4/6).

Desde el nacimiento presentó taquipnea (FR: 70 por minuto), taquicardia (FC: 190 por minuto) y cianosis generalizada. Se auscultó entrada de aire muy disminuida en el hemitorax derecho y el hígado se palpaba pequeño en el cuadrante superior derecho del abdomen.

Se colocó en halo con oxígeno presentando una saturometría de 82% y un examen de gases en sangre demostró pH: 7.2 pCO<sub>2</sub>: 45 mm Hg. pO<sub>2</sub>: 40 mm Hg. Se tomó una Rx. de tórax (Figura 1) y se solicitó la derivación al Hospital Garrahan. En este hospital se inició asistencia respiratoria mecánica con FiO<sub>2</sub> de 100%, sedación y administración de bicarbonato de sodio mejorando, el estado ácido base pH: 7,34 pCO<sub>2</sub> 42, pO<sub>2</sub> 70 mm de Hg. Se realizó una seriada gastroduodenal (Figura 2).



Figura 1

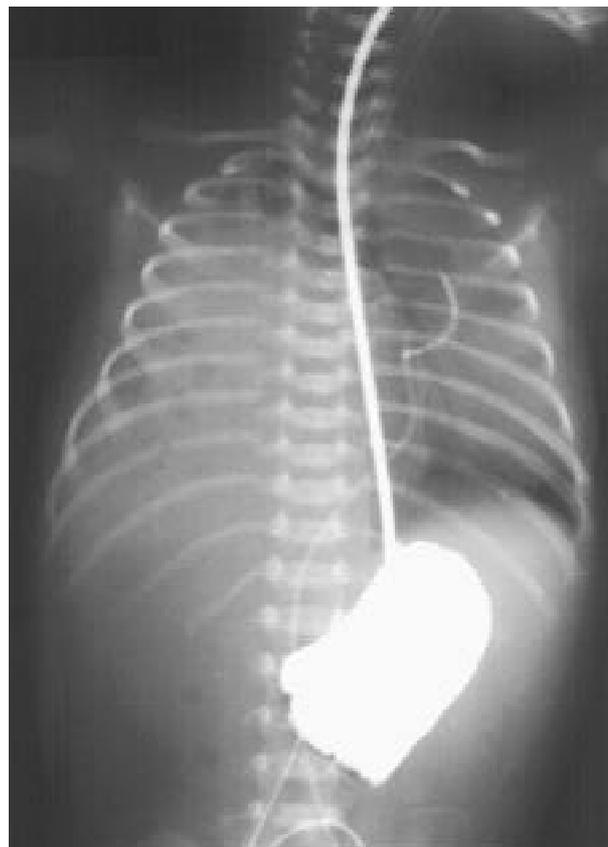


Figura 2

## HERNIA DIAFRAGMATICA DERECHA

Es una de las malformaciones neonatales de más grave pronóstico. La hernia diafragmática (HD) se observa en 1/2000 a 1/5000 recién nacidos vivos. La localización más común es izquierda demostrando la radiografía la clásica imagen de asas intestinales en el hemitorax izquierdo (90%).

La HD derecha se observa en aproximadamente 10% de los casos y se caracteriza por una imagen radiográfica de opacidad global o parcial en el hemitorax derecho asociada o no a burbujas aéreas del intestino en el tórax.

El diagnóstico diferencial incluye:

- 1) Malformación adenomatoidea quística (MAQ) y enfisema lobar congénito.
- 2) Otras malformaciones pulmonares (secuestro pulmonar).
- 3) Eventración diafragmática derecha.
- 4) Tumores torácicos.
- 5) Derrame pleural derecho masivo (quilotorax congénito)

El diagnóstico se establece por los hallazgos radiológicos y clínicos ya que la HD derecha se asocia a hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar que condiciona hipoxemia severa y acidosis mixta desde las primeras horas de vida.

Las otras malformaciones mencionadas, si bien pueden producir hipoxemia dependiendo de su tamaño y extensión, no suelen ser tan graves y de tan difícil manejo como la observada en la HD derecha. Los hallazgos clásicos: de la HD de abdomen excavado, asimetría torácica con mayor tamaño del lado herniado, poco aire en la radiografía de abdomen y burbujas torácicas, no son tan constantes en la HD derecha como en la HD izquierda.



Figura 3

Si bien el diagnóstico de HD derecha se sospecha fuertemente por los hallazgos clínicos de severa hipoxemia e hipertensión pulmonar, debe confirmarse con una seriada gastroduodenal con Rx tardía (Figura 3) que demuestra asas intestinales en el tórax.

La MAQ en solo un tercio de los casos presenta disnea y cianosis en los primeros días de vida y en general la insuficiencia respiratoria no es de la magnitud observada en la HD. La Rx. de la MAQ puede mostrar imágenes de opacidad difusa o quistes de tamaño variable y la seriada gastroduodenal demuestra la presencia del intestino bajo el diafragma.

Si bien el enfisema lobar congénito presenta imágenes de sobredistensión pulmonar con desplazamiento contralateral del mediastino en ocasiones, sobre todo en la forma polialveolar, puede presentar imágenes opacas las primeras 24 horas de vida por enlentecimiento del aclaramiento del líquido alveolar. Una Rx ulterior demuestra la aireación del pulmón sobredistendido.

El secuestro extralobar pulmonar no compromete todo un hemitórax y su localización predominante es basal, posterior e izquierda. No suele producir cianosis severa salvo que se asocie a cardiopatía congénita cianótica. En ocasiones puede producir insuficiencia cardíaca por irrigación pulmonar por colaterales aortopulmonares.

La parálisis diafragmática derecha se asocia a trauma obstétrico o Wernig-Hoffman. En general no opacifica todo el hemitórax derecho y no produce un cuadro de insuficiencia respiratoria tan severa, precoz y de difícil manejo ventilatorio debido a la hipertensión pulmonar como la HD.

La ecografía y la radioscopia permiten confirmar el diagnóstico al observar diafragma integro pero sin movilidad o con movilidad muy disminuida.

Los tumores torácicos pulmonares primitivos son muy raros. En ocasiones grandes tumores mediastínicos (neuroblastoma) o el quiste homogénico pueden presentarse como una gran masa que desplaza el pulmón y el mediastino. Estos tumores no generan hipertensión pulmonar y se diagnostican por ecografía y tomografía de tórax.

El quilotórax congénito se relaciona a malformaciones linfáticas y se presume por ecografía que demuestra la naturaleza líquida del contenido pleural.

El manejo postnatal de las hernias diafragmáticas graves constituye uno de los dilemas menos resueltos de los cuidados intensivos y la mortalidad es superior al 50% aún con la aplicación de recursos extraordinarios. Se ha postulado diferir la cirugía hasta la estabilización postnatal respiratoria satisfactoria que se define por la disminución de la hipertensión pulmonar con índices de oxigenación menores de 10 por más de 12-24 horas y una tensión arterial sistémica estable.

Para este fin se ha empleado la ventilación convencional, la ventilación de alta frecuencia, la administración de surfactante previo a la primera respiración, la administración de óxido nítrico y el ECMO. A pesar de estos recursos terapéuticos el pronóstico global no ha mejorado en las grandes series y se presume que la alta letalidad se debe fundamentalmente a la hipoplasia pulmonar homo y contralateral que no tiene tratamiento al presente asociada a hipertensión pulmonar y compromiso hemodinámico.

Una consideración especial merece el tratamiento quirúrgico de la HD derecha. Es de gran dificultad técnica y se recomienda realizarlo por una toracotomía. El descenso del hígado puede comprometer la circulación del mismo. Asimismo con frecuencia es necesario el uso de elementos protésicos para corregir el defecto diafragmático y la reducción de la hernia producir distensión abdominal con alteración de la mecánica respiratoria y disminución de la compliance pulmonar.

Dados los pobres resultados y la alta mortalidad de la HD en general y la HD derecha en particular, se ha intentado en los últimos años el tratamiento prenatal a través de la corrección quirúrgica fetal o la ligadura traqueal para permitir el crecimiento pulmonar y evitar la hipoplasia del pulmón. Sin embargo hasta el presente los resultados de estas terapias son también pobres y deben considerarse experimentales.

#### **LECTURA RECOMENDADA**

- Wun JT, Sahni R. Congenital diaphragmatic hernia survival with very delayed surgery. J Pediatr Surg 1995. 30:406.
- Stolar Ch. Congenital diaphragmatic hernia. Surgery of Infants and Children. Ed Lippincott. 1997.