

Hernia diafragmática congénita, una misma entidad con pronósticos dispares.

Banqué P, Romero L, Velásquez J, Albertí E, Perelló MA, Ruiz de Gopegui R, Reyero M, Jiménez E.

Unidad de Obstetricia del Hospital Universitari Son Espases de Palma de Mallorca

OBJETIVO

Presentar las diferencias a nivel embriológico para entender el distinto pronóstico de las hernias intrapleurales y las mediastínicas, a raíz de dos casos clínicos vividos en nuestro centro durante el año 2016.

MÉTODO

Introducción teórica de los tipos de que hablamos y presentación breve de los casos clínicos y evolución dispar según el tipo de hernia que presentan a pesar de en ambos casos aparecer hígado en cavidad abdominal.

DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DEL DIAFRAGMA

Fusión de septo transversal-membranas pleuroperitoneales-musculatura de la pared abdominal i mesenterio esofágico. Tiene lugar alrededor del final de la 6ª semana. Si permanece abierto al final de la 10ª semana, cuando los intestinos regresan al abdomen desde el cordón umbilical, pueden pasar al tórax.

Coincide con período de desarrollo bronquial y vascular del pulmón, por lo que se reduce masa pulmonar si hay compresión.

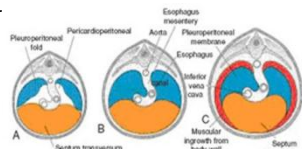


Figure 10.6 Development of the diaphragm. A. Pleuroperitoneal folds appear at the beginning of the fifth week. B. Pleuroperitoneal folds fuse with the septum transversum and mesentery of the esophagus in the seventh week, separating the thoracic cavity from the abdominal cavity. C. Transverse section at the fourth month of development. An additional rim derived from the body wall forms the most peripheral part of the diaphragm.

TIPOS DE HERNIAS I COMPLICACIONES ASOCIADAS.

- **Hernia de Bochdalek (>90%):** Defectos en fusión de la muscular del diafragma, son intrapleurales. Produce efecto masa, provocando hipoplasia pulmonar y desplazamiento mediastínico hacia lado contralateral.
- **Hernia de Morgagni (5%):** defecto en septo transversal con desplazamiento posterior cardiomedial.

Tipo de hernia	Localización	Contenido	Hallazgos asociados
Intrapleural	Lateral, normalmente izquierda	Estómago, intestino, bazo, hígado	Hipoplasia pulmonar
Mediastínica	Anterior y central	Hígado e intestino	Derrame pericárdico, pentalogía de Cantrell

EVALUACIÓN DEL PRONÓSTICO

Supervivencia relacionada con:

- Hipoplasia pulmonar.
- Defectos cardíacos asociados.
- Herniación hepática.

En las intrapleurales, intentamos medir el grado de hipoplasia pulmonar calculando el área de pulmón remanente.

Se puede realizar con el O/E LHR o el Quantitative Lung Index.

Hernia mediastínica (de Morgagni)

No se calcula LHR por no asociarse a hipoplasia pulmonar severa.
Herniación parcial de hígado a cavidad torácica en ECO.

Hernia intrapleural (posterolateral de Bochdalek)

LHR de 51% (Hipoplasia pulmonar moderada). Se desestima oclusión traqueal fetoscópica.
Hígado, vesícula e intestinos herniados. Compresión pulmonar.



Tras corrección del defecto, presenta buena evolución, con volumen pulmonar conservado



Cesárea electiva a las 37 sg.

Éxito neonatal a las 32h de vida secundaria a hipoplasia pulmonar.

Bibliografía: Brownlee EM, Howatson AG, Davis CF, Sabharwal AJ. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg* 2009; 44(2):317-320. // Amy R. Mehollin-Ray, Christopher I. Cassidy, Darrell L. Cass, and Olyinka O. Olutoye. Fetal MR Imaging of Congenital Diaphragmatic Hernia. *RadioGraphics* 2012 32:4, 1067-1084. // Deprest J, Brady P, Nicolaidis K, et al. Prenatal management of the fetus with isolated congenital diaphragmatic hernia in the era of the TOTAL trial. *Semin Fetal Neonatal Med* 2014; 19:338. // Burgos CM, Frenckner B. Addressing the hidden mortality in CDH: A population-based study. *J Pediatr Surg* 2017; 52:522.