

Caso Clínico Radiológico Pediátrico

LINA CADAVID D.* y CRISTIÁN GARCÍA B.**

Historia clínica

Recién nacido (RN) de término, sexo masculino, 38 semanas de edad gestacional y 2.730 g de peso al nacer. Nació por parto vaginal, APGAR 3-6-8.

Presentó dificultad respiratoria precoz, la que requiere de intubación y ventilación mecánica desde la primera hora de vida. Se instalan catéteres umbilicales arterial y venoso. Estando en la UCI neonatal, se solicitó radiografía (Rx) de tórax y abdomen anteroposterior (AP), portátil, aproximadamente a las dos horas de vida (Figura 1).

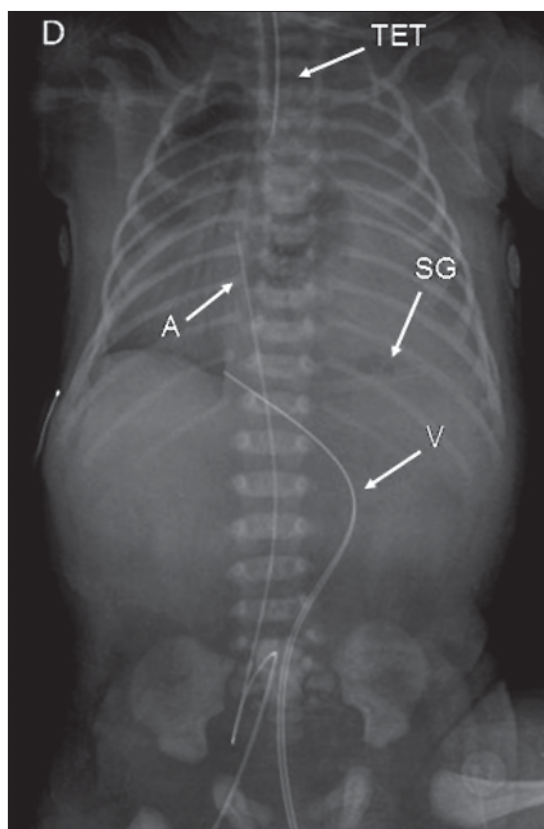


Figura 1. Rx de tórax y abdomen portátil en proyección anteroposterior a las 2 h de vida extrauterina.

¿Cuál es su hipótesis diagnóstica?

¿Solicitaría algún otro estudio de imágenes?

* Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica.

** Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica.

Hallazgos radiológicos

La Figura 1 muestra una opacidad de la mayor parte del hemitórax izquierdo, con desplazamiento asociado del corazón y del mediastino hacia la derecha. El pulmón derecho está parcialmente aireado. Se identifican dos catéteres umbilicales, uno venoso (v) con su extremo en la vena cava inferior e insinuado en la aurícula derecha y otro arterial (a), con su extremo en la aorta descendente a nivel de D6. Ambos están desplazados hacia la derecha. El tubo endotraqueal (TET) muestra también desplazamiento de la tráquea hacia la derecha. Todo lo anterior indica que la opacidad descrita en el hemitórax izquierdo determinó un efecto de masa. Considerando las horas de vida del RN, el diagnóstico diferencial debe incluir fundamentalmente: hernia diafragmática congénita (HDC) izquierda, quilotórax y malformación adenomatoídea quística pulmonar. Sin embargo, en el abdomen no se observa gas en el intestino, lo que apoya fuertemente la posibilidad de una HDC, con ascenso del intestino hacia el hemitórax izquierdo y sin gas en su interior, por la precocidad del examen.

En caso de existir duda clínica, se puede instalar una sonda nasogástrica y controlar con nueva Rx de tórax. El hallazgo de migración de la sonda hacia el hemitórax izquierdo, confirmaría el diagnóstico de HDC. Si es necesario, se puede inyectar una pequeña cantidad de aire a través de la sonda lo que facilita más aún el diagnóstico. Si clínicamente se sospecha un quilotórax congénito, una ultrasonografía (US) de tórax sería de utilidad.

Se confirmó el diagnóstico de una HDC y el paciente fue tratado con ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation*) con buena respuesta clínica. En una Rx de control al tercer día de vida (Figura 2), se observa herniación de múltiples asas de intestino hacia el hemitórax izquierdo y se identifican cánulas de ECMO (flechas).

El paciente fue sometido a reparación quirúrgica de su hernia diafragmática al 7° día de vida y su evolución fue satisfactoria.

Diagnóstico

Hernia diafragmática congénita izquierda.

Discusión

La hernia diafragmática congénita (HDC) es

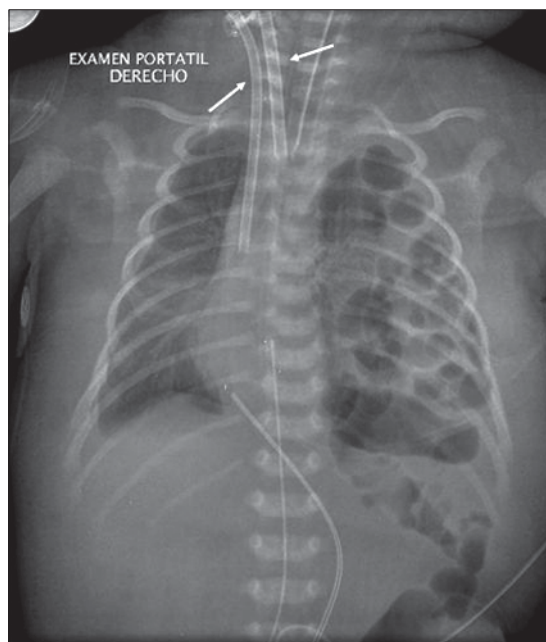


Figura 2. Rx de tórax en proyección anteroposterior en el 3° día de RN. Flechas indican cánulas de sistema de oxigenación extracorpórea (ECMO).

un defecto anatómico del diafragma, por el cual las vísceras abdominales migran a la cavidad torácica, lo que genera una importante alteración anatómica y funcional del aparato respiratorio.

Ocurre en 1 de cada 2000 a 5000 RN vivos¹ y se clasifica según su característica morfológica y localización.

La hernia que ocurre con mayor frecuencia (80% de los casos) es a través de un defecto posterolateral del diafragma (foramen de Bochdalek) y se ubica a izquierda en más de 2/3 de los casos. La herniación a través de un defecto anteromedial (hernia de Morgagni) es bastante menos frecuente, corresponde aproximadamente al 15% de los casos, es más frecuente a derecha y en la gran mayoría de los pacientes se presenta alejada del período perinatal, muchas veces como un hallazgo incidental. Las hernias bilaterales ocurren en alrededor de un 5% de los casos².

Desde el punto de vista embriológico, el diafragma empieza a desarrollarse a la cuarta semana de gestación con las cavidades pleuroperitoneales laterales, cuyos pliegues crecen medial y ventralmente hasta fusionarse con el *septum* del mediastino. Esta noción básica de embriología nos permite comprender las tres teorías que se han planteado para explicar la for-

mación de los defectos o forámenes diafragmáticos, los cuales pueden ser en hendidura o abarcar todo el diafragma. La primera es la falla o detención en la fusión de los pliegues pleuroperitoneales, la segunda se basa en una malformación pleuroperitoneal y la tercera, en un defecto somático por alteración en la diferenciación de células mesenquimáticas².

La HDC está asociada con otras anomalías congénitas en el 25 a 50% de los casos. Dentro de estas anomalías, se incluyen fisura palatina, defectos del tubo neural, atresia esofágica, omfalocele, anomalías cardíacas (hipoplasia de ventrículo izquierdo, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, doble salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular) y alteraciones cromosómicas como las Trisomías 13, 18 y 21^{2,3}.

Existe además un factor esporádico o familiar de HDC con una recurrencia entre hermanos de hasta un 2%³. En 5 a 10% se puede presentar después del período neonatal⁴.

La mortalidad de los pacientes con HDC ha ido disminuyendo a través del tiempo debido al avance en los métodos diagnósticos prenatales y a una adecuada planificación del tratamiento postnatal, mejorando la terapia médica antes de la reparación quirúrgica. Es así, como en algunos centros la incidencia de sobrevida ha alcanzado un 80%⁵.

La detección por Ultrasonografía (US) obstétrica puede realizarse desde alrededor de la semana 18 de gestación, dependiendo del momento en que ocurra la herniación del contenido intraabdominal hacia el tórax en la vida intrauterina. Sin embargo, después de la semana 24, se puede realizar con mayor precisión con una sensibilidad de un 18 a 87%. Los hallazgos típicos son la burbuja gástrica o lóbulo hepático a nivel del corazón, asas intestinales en el tórax, abdomen excavado, vesícula biliar y vena umbilical en posición anormal dentro del abdomen⁶.

Una de las utilidades de la US prenatal es la medición de la relación entre el pulmón y la circunferencia cefálica, que es producto del diámetro ortogonal del pulmón derecho a nivel del plano auricular cardíaco, dividido por la circunferencia cefálica en milímetros. Esta relación fue desarrollada como una medida de la hipoplasia pulmonar en las HDC del lado izquierdo, tratando de correlacionarla con la sobrevida. Una relación menor de 1 se asocia a 100% de mortalidad y una relación mayor de 1,4 con una sobrevida del 100%. Sin embargo, un número considerable de fetos tiene valores intermedios

y la tasa de sobrevida puede variar desde 38 a 61%^{7,8}.

La Resonancia magnética (RM) fetal proporciona información adicional a la US en un 38 a 50% y su mayor aporte es la medición del volumen pulmonar. Cuando la medida del volumen pulmonar fetal es menor del 15 a 25% de lo normal para la edad gestacional, tiene un riesgo de mortalidad de 19 a 40% y si un pulmón no es visible, de 18 a 62%². La medida relativa o absoluta del volumen pulmonar fetal a través de RM es estadísticamente significativa en predecir qué pacientes pueden sobrevivir, aunque tiene un menor valor para predecir qué neonatos se beneficiarán de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO)⁸.

Existen factores de mal pronóstico, algunos de los cuales pueden ser detectados por US o RM prenatal: edad gestacional al momento del diagnóstico prenatal menor de 24 semanas; polihidramnios; asociación con malformaciones congénitas y/o cromosopatías; hipoplasia del ventrículo izquierdo; relación circunferencia pulmón contralateral/perímetro cefálico < 1; mayor grado de hipoplasia pulmonar; hipertensión pulmonar; hígado en cavidad torácica.

En la etapa postnatal, la Rx de tórax y abdomen es el método diagnóstico por imagen de elección. Inicialmente muestra falta de aire en el abdomen y opacidad del hemitórax comprometido, por contenido abdominal herniado sin aire, con efecto de masa y desplazamiento de las estructuras del mediastino, como ocurrió en nuestro paciente (Figura 1). En ese momento el diagnóstico diferencial debe incluir otras causas menos frecuentes como quilotórax, malformación adenomatoídea quística pulmonar². La ausencia de gas en el abdomen apoya fuertemente el diagnóstico de HDC. Una vez que el aire es introducido al tracto gastrointestinal, el diagnóstico es bastante más sencillo y se manifiesta por la presencia de asas intestinales con líquido y aire, en aspecto de burbujas en el tórax (Figura 2).

Si no es claro el diagnóstico de HDC, puede introducirse una sonda nasogástrica y obtener una radiografía de tórax evaluando su extremo distal, que se encontrará en el tórax si hay herniación del estómago. También puede ser útil inyectar un volumen pequeño de aire a través de la sonda, lo que facilitará aún más el diagnóstico, sin necesidad de utilizar medios contrastados. Observar el curso de los catéteres umbilicales es también de ayuda, como también ocurrió en nuestro paciente.

En algunos casos puede no haber desplaza-

miento mediastínico por la presencia de un neumotórax contralateral secundario a marcada hipoplasia pulmonar y presión positiva².

La hipoplasia pulmonar se manifiesta por un pulmón más pequeño y vascularización disminuida².

En cuanto al tratamiento actual de la HDC, el manejo médico inicial está dirigido a tratar las mayores causas de mortalidad y en especial la hipertensión pulmonar, y en este momento donde la ECMO adquiere un papel relevante y mejora significativamente la sobrevida. Una vez controlada la presión arterial pulmonar, se procede a la reparación quirúrgica.

El seguimiento post quirúrgico se hace con Rx de tórax, evaluando en especial el grado de expansión pulmonar y las eventuales complicaciones.

Luego de la reparación quirúrgica de la HDC, aparece un hidroneumotórax del lado comprometido, por la falta de capacidad del pulmón hipoplásico de ocupar totalmente el espacio del hemitórax respectivo, el que debe ser manejado de acuerdo a las presiones, de tal manera de permitir la reexpansión del pulmón hipoplásico y por otro lado evitar compresión sobre el mediastino y el pulmón contralateral.

Los grados severos de hipoplasia pulmonar presentan mayor prevalencia de enfermedad pulmonar crónica e infecciones, como también otras complicaciones como hernia recurrente, escoliosis o *pectus excavatum* o *carinatum*².

Otras estrategias de soporte ventilatorio a parte del ECMO son: ventilación de alta frecuencia, inhalación de óxido nítrico y administración de surfactante exógeno.

Los métodos diagnósticos por imagen continúan jugando un papel esencial en la detección

prenatal y caracterización de la hernia diafragmática congénita y en el monitoreo postnatal como también en la evaluación de pacientes complejos con anomalías asociadas.

Bibliografía

- 1.- PAK B W, COAKLEY F V, LU Y, FILLY R A, LOPOO J B, QAYYUM A, et al. Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal evaluation with MR lung volumetry. Preliminary experience. *Radiology* 2001; 220: 63-7.
- 2.- TAYLOR G A, ATALABI O M, ESTROFF J A. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr Radiol* 2009; 39: 1-16.
- 3.- STOLAR C J H. Congenital diaphragmatic hernia. En: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP (eds). *Surgery of infants and children: scientific principles and practice*. Lippincott-Raven, Philadelphia, USA, 1997; pp 883-95.
- 4.- BAGBAJ M, DOROBISZ U. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 478-88.
- 5.- HOLT P D, ARKOVITZ M S, BERDON W E, STOLAR C J. Newborns with diaphragmatic hernia: initial chest radiography does not have a role in predicting clinical outcome. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 462-4.
- 6.- SEAWARD G R. The fetal chest. En: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW (Eds). *Diagnostic Ultrasound, 3rd Ed*. Elsevier Mosby, St. Louis, 2005; pp 1303-21.
- 7.- BUSING K A, KILIAN A K, SCHAIBLE T, ENDLER C, SCHAFFELDER R, NEFF K W. MR relative fetal lung volume in congenital diaphragmatic hernia: Survival and need for extracorporeal membrane oxygenation. *Radiology* 2008; 248: 240-6.
- 8.- LAUDY J A, VAN GUCHT M, VAN DOOREN M F, WLADIMIROFF J W, TIBBOEL D. Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters. *Prenat Diagn* 2003; 23: 634-9.

Correspondencia a:
Cristián García B.
Departamento de Radiología
Pontificia Universidad Católica de Chile
Fono: 3543486
E-mail: cgarcia@med.puc.cl