

# Hernia diafragmática congénita derecha de Bochdalek. Presentación inusual. Saco herniario con líquido peritoneal sin vísceras abdominales

## Congenital Right Diaphragmatic Hernia of Bochdalek. An Unusual Presentation. Hernial sac with Peritoneal Fluid Without Abdominal Viscera

Gerardo López Cruz<sup>1</sup>

Manuel Bravo Torres<sup>2</sup>

Alejandra Vianey López Días<sup>3</sup>

Paulina Sofía López-Días<sup>4</sup>

Ulises Reyes Gómez<sup>3</sup>

Carlos Francisco Pacheco Barete<sup>5</sup>

Katy Lizeth Reyes Hernández<sup>6</sup>

Monserrat Rodríguez Montes<sup>7</sup>

Jesús Rodríguez García<sup>8</sup>

Armando Quero Hernández<sup>8</sup>

Donaji Miranda González<sup>3</sup>

Xóchitl Balderas Cacho<sup>3</sup>

1. Cirujano Pediatra, adscrito al servicio de pediatría Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso", Oaxaca, Académico Titular en la Academia Mexicana de Pediatría (ACAMEXPED), Presidente del Colegio Oaxaqueño de Cirujanos Pediatras del Estado de Oaxaca.
2. Pediatra Subespecialidad en Medicina Crítica Pediátrica, adscrito al servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso", Oaxaca.
3. Facultad de Medicina y Cirugía de la Universidad Autónoma Benito Juárez de Oaxaca (FMyC-UABJO), Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto San Rafael, San Luis Potosí México.
4. Facultad de Ciencias Químicas de la UABJO.
5. Pediatra Neonatólogo, adscrito al servicio de Pediatría del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso", Oaxaca.
6. Unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, San Luis Potosí.
7. Facultad de Medicina de la Universidad Regional del Sureste (URSE), Oaxaca.
8. Pediatra, adscrito al servicio de pediatría del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso", Oaxaca.

**Responsable de Correspondencia:** M. en C. Gerardo López Cruz, Servicio de Pediatría del Hospital Civil "Dr. Aurelio Valdivieso", calle Porfirio Díaz, núm. 407, Colonia Reforma, C. P. 68000, Oaxaca. Correo electrónico: [investigsurgery@hotmail.com](mailto:investigsurgery@hotmail.com) y/o [reyes\\_gu@yahoo.com](mailto:reyes_gu@yahoo.com)

### RESUMEN

La hernia diafragmática derecha permite el paso del contenido abdominal a la cavidad torácica, lo cual causa trastornos en el desarrollo pulmonar, es relativamente rara y se carece de datos clínicos al respecto. El presente caso trata de una recién nacida fe-

menina, pretérmino de 36 semanas de gestación; su peso fue adecuado para edad gestacional. Presentó hernia diafragmática derecha, hipertensión pulmonar primaria, foramen oval permeable, sepsis neonatal tardía. La radiografía de tórax resultó no concluyente para hernia diafragmática derecha. La tomografía contrastada mostró hernia diafragmática posterolateral derecha. El hemitórax izquierdo, presentaba proceso neumónico en los lóbulos inferiores izquierdos. Se realizó toracotomía posterior derecha. Hallazgos: saco herniario, sin asas intestinales en su interior, con líquido peritoneal. Se realizó plastia diafragmática con seda 2/00. Sin incidentes. La evolución posoperatoria muestra movilidad normal del hemidiafragma derecho, y parálisis del sitio quirúrgico, que asciende hasta el nivel 6.7 de los arcos costales, no meritorio de cirugía. El diagnóstico de la hernia de Bochdalek derecha es difícil. Los problemas diagnósticos incluyen manifestaciones radiográficas tardías y la inducción de enfermedad inflamatoria del tórax. A medida que mejore la supervivencia de los pacientes con hernia diafragmática congénita, los cuidados a largo plazo deben estudiarse y ajustarse continuamente, para garantizar una vigilancia adecuada y optimización de los resultados a largo plazo.

**Palabras clave:** hernia diafragmática congénita, dificultad respiratoria, morbilidad, factores pronósticos, hipertensión arterial pulmonar.

### ABSTRACT

Right diaphragmatic hernia allows the passage of abdominal contents into the thoracic cavity, causing disturbances in pulmonary development. It is relatively rare. And there is a lack of clinical data. This case presents a female newborn, born preterm at 36 weeks of gestation, with an appropriate weight for gestational age. Likewise, right diaphragmatic hernia, primary pulmonary hypertension, patent foramen ovale, and late neonatal sepsis were observed. Chest X-ray was

inconclusive for right diaphragmatic hernia. Contrast tomography shows: right posterolateral diaphragmatic hernia. The left hemithorax shows pneumonic process in the left lower lobes. Right posterior thoracotomy is performed. Findings: hernial sac, without intestinal loops inside, with peritoneal fluid. Diaphragmatic plasty was performed with silk 2/00. Without incidents. The postoperative evolution shows normal mobility of the right hemidiaphragm, and paralysis of the surgical site, ascending to level 6.7 of the costal arches, not worthy of surgery. The diagnosis of right Bochdalek hernia is difficult. Diagnostic problems include: late radiographic manifestations and the induction of the inflammatory disease of the thorax. As the survival of patients with congenital diaphragmatic hernia improves, long-term care should be continually studied and adjusted. To ensure adequate surveillance and optimization of long-term outcomes.

**Keywords:** congenital diaphragmatic hernia, respiratory distress, morbidity and mortality, prognostic factors, pulmonary arterial hypertension.

## INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática del lado derecho (HDCD) permite el paso del contenido abdominal a la cavidad torácica, en consecuencia, se observan graves trastornos en el desarrollo pulmonar fetal.<sup>1</sup> La HDCD es relativamente rara en comparación con la hernia diafragmática congénita izquierda; en sí, se carece de datos clínicos sobre la HDCD.<sup>2</sup> Dada su menor frecuencia, los indicadores pronósticos de la HDCD no están tan bien estudiados como los de la hernia diafragmática congénita izquierda (HDCI).<sup>3</sup>

La hernia diafragmática congénita es una malformación severa con mal pronóstico neonatal, con frecuencia asociada a anomalías genéticas y malformaciones en otros sistemas.<sup>4</sup> Los defectos diafragmáticos congénitos del lado derecho, aunque raros, conllevan una excelente supervivencia si se derivan precozmente y se tratan en un centro neonatal pediátrico de tercer nivel, como los defectos diafragmáticos izquierdos.<sup>5</sup> A diferencia, los neonatos con hernia diafragmática derecha requieren a menudo tratamientos más intensivos, sin embargo, la tasa de supervivencia es comparable entre la hernia derecha y la hernia izquierda.<sup>6</sup> La hernia diafragmática congénita derecha, puede presentar una fusión hepatopulmonar derecha.<sup>7-9</sup> La fusión hepatopulmonar es en extremo rara. En los casos típicos, la radiografía de tórax muestra una gran opacidad en el lado derecho sin desplazamiento mediastínico contralateral.<sup>10</sup> Pacientes con fusión hepatopulmonar presentan síntomas leves, pero mueren postoperatoriamente de hipertensión pulmonar grave e insuficiencia respiratoria progresiva. El estado clí-

nico preoperatorio no es indicativo de los resultados postoperatorios, y la literatura sugiere que los pacientes que requieren menos apoyo preoperatorio tienen tasas de mortalidad elevadas.<sup>11,12</sup>

## Caso clínico

Recién nacido, femenino pretérmino de 36 semanas de gestación, con peso adecuado para edad gestacional. Presentó hernia diafragmática derecha, hipertensión pulmonar primaria de 34mmHg, foramen oval permeable de 1.4 mm, así como sepsis neonatal tardía tratada y remitida.

**Antecedentes heredofamiliares:** madre viva de 19 años de edad, cursó hasta 3.º año de primaria. Es ama de casa, de religión cristiana, soltera, toxicomanías negativas, grupo sanguíneo O Rh positivo. Negó enfermedades crónico degenerativas.

Padre vivo de 22 años de edad, dedicado a ayudante de albañilería, tiene primaria completa. Negó enfermedades crónico-degenerativas, pero positivo a alcoholismo y tabaquismo.

**Antecedente perinatales:** producto del primer embarazo; su diagnóstico de embarazo sucedió a las 8 semanas; tuvo control prenatal a las 8 semanas, con un total de 5 consultas: 4 en su centro de salud, 1 con gineco-obstetra; los ultrasonidos a los 2 y 4 meses normales; ultrasonido estructural a los 7 meses resultó con hernia diafragmática. Se tuvo consumo de hematínicos a partir de las 8 semanas e infección de vías urinarias durante el sexto mes de gestación. No hubo inmunización contra SARS-COVID-19, pero sí contra tétanos e influenza.

**Padecimiento actual:** lo inició al nacimiento, al presentar apnea con cianosis generalizada, desaturación; fue tratada con intubación orotraqueal. CAPURRO 36 semanas, APGAR 5/8, somatometría: talla: 47 cm, perímetro cefálico: 33 cm, perímetro torácico: 32 cm, perímetro abdominal: 27 cm, temperatura: 36.8 °C, frecuencia cardíaca: 160 por minuto, frecuencia respiratoria: no valorada, pie: 7 cm, peso: 2470 gramos. Se administró vitamina K intramuscular, cloranfenicol oftálmico y vitamina A oral. Se inició protocolo de estudio.

La radiografía de tórax mostró integridad de la hemidiafragma derecho y una imagen radio-opaca en región posterolateral del hemitórax derecho. Imagen no concluyente para hernia diafragmática derecha (ver figura 1).

La tomografía contrastada de tórax mostró hernia diafragmática derecha que se extendía hasta el 5 arco costal derecho, con predominio posterolateral derecho (ver figura 2).

En el hemitórax izquierdo se observó proceso neumónico, que involucró todos los lóbulos inferiores izquierdos (ver figura 3).

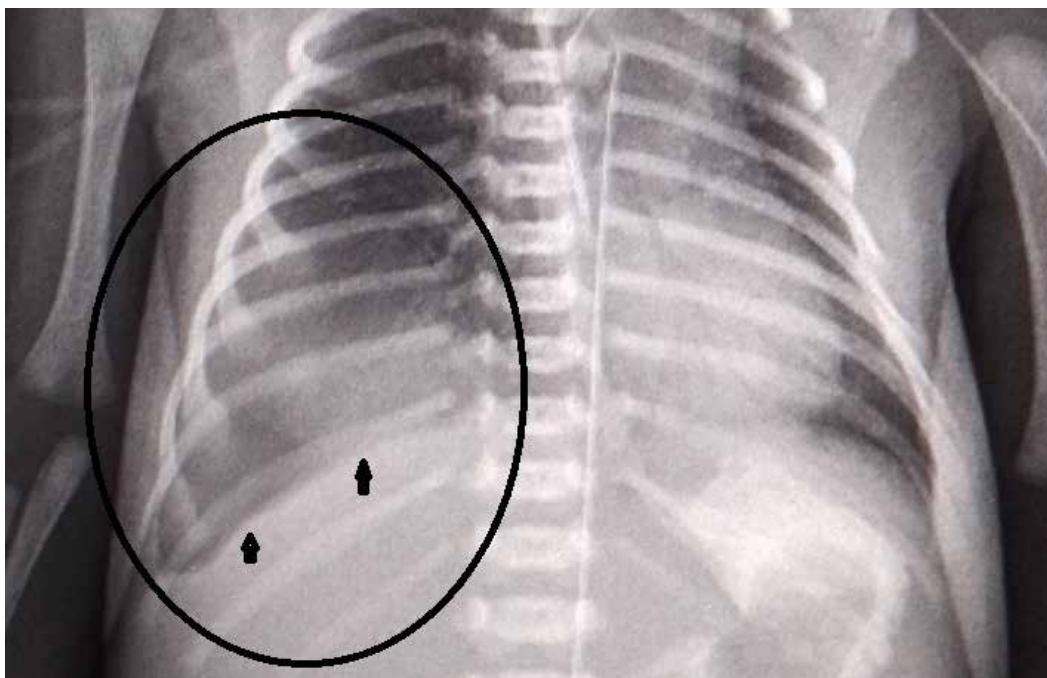


Figura 1. Muestra integridad del hemidiafragma derecho (flechas negras) e imagen radio-opaca en región posterior derecha, compatible con probable hernia diafragmática derecha. (Elipse color negro).



Figura 2. En la imagen tomográfica se observa hernia diafragmática derecha que se extiende hasta el 5 arco costal derecho, con predominio posterolateral derecho. Círculo color blanco muestra el saco herniario. Flechas blancas muestran el sitio del defecto en el diafragma que condiciona hernia diafragmática. Línea color negro muestra el trayecto de la hernia diafragmática sin asas intestinales en su interior.



Figura 3. Muestra proceso neumónico en el hemitórax izquierdo, evidenciado por el broncograma aéreo, que involucra los lóbulos inferiores izquierdos.





**Figura 4.** Muestra el saco herniario sin asas intestinales en su interior, solo líquido peritoneal ámbar.



**Imagen 5.** Muestra la expansión pulmonar en forma adecuada después de la plastia, sin evidencia clínica de hipoplasia pulmonar.

## Tratamiento quirúrgico

Se realizó toracotomía posterior derecha de 3.5 cm de longitud. Se observó saco herniario que correspondía a hernia de Bochdalek derecha (hernia posterolateral derecha), sin asas intestinales en su interior, solo contenía líquido peritoneal (ver figura 4).

Se realizó plastia diafragmática con seda 2/00. Sin incidentes. Se observó una adecuada expansión pulmonar después de la plastia (ver figura 5).

La evolución posoperatoria fue adecuada. Se observó adecuada integridad y movilidad normal del hemidiafragma derecho, con parálisis del sitio quirúrgico, que ascendió hasta T 7 de los arcos costales. Éstos no reúnen criterios quirúrgicos y, posiblemente, sea transitorio (ver figura 6).

## DISCUSIÓN

Los fetos con hernia diafragmática congénita izquierda, en comparación con la hernia diafragmática congénita derecha, tienen menos probabilidades de ser diagnosticados prenatalmente.<sup>13</sup> El diagnóstico de las hernias de Bochdalek derechas es difícil. Entre los problemas encontrados en el diagnóstico se tienen manifestaciones radiográficas tardías y la estimulación de la enfermedad inflamatoria como enfermedad inflamatoria del tórax.<sup>14</sup> En el presente caso se observó enfermedad pulmonar, descrita como proceso neumónico que desapareció en posoperatorio inmediato. La fusión hepatopulmonar es extremadamente rara en la hernia diafragmática congénita derecha. Se asocia a una irrigación arterial sistémica y un drenaje venoso anormales del pulmón derecho, junto con una



**Figura 6.** Muestra adecuada integridad y movilidad normal del hemidiafragma derecho, en el estudio dinámico, con parálisis del sitio quirúrgico, que asciende hasta T 7 de los arcos costales. No reúnen criterios quirúrgicos, posibilidad de una parálisis transitoria.

cardiopatía congénita. Los niños con esta afección tienen un pronóstico relativamente malo.<sup>15,16</sup> El caso aquí expuesto no presentó fusión hepatopulmonar. Se ha reportado la inserción alta del diafragma derecho en pacientes con hernia diafragmática congénita. La inserción alta del diafragma debe considerarse como diagnóstico diferencial de eventración diafragmática congénita.<sup>17</sup>

La inserción del diafragma es normal, por ende, la “eventración” parcial del sitio quirúrgico es secundaria a escuelas posoperatorias, muy probablemente transitorias, que no ameritan tratamiento quirúrgico. En la ecografía, el pliegue del borde libre del diafragma y una cintura de ángulo estrecho son específicos de hernia; una cintura de ángulo ancho con músculo cubriendo la zona elevada es específica de eventración. La diferenciación definitiva entre eventración y hernia puede no ser posible en aproximadamente un tercio de los pacientes.<sup>18</sup>

En una amplia serie en la que se compararon pacientes con hernia diafragmática congénita derecha y hernia diafragmática congénita izquierda, no se encontraron diferencias significativas en cuanto a mortalidad, uso de ECMO o complicaciones pulmonares.<sup>19</sup> A pesar de no existir diferencias en la morbilidad y mortalidad entre la hernia derecha e izquierda, en el presente caso la evolución del paciente fue con baja morbilidad.

La hernia diafragmática congénita derecha, puede presentarse enmascarada como neumonía lobar derecha.<sup>20</sup> Las imágenes tomográficas en este caso fueron compatibles con una consolidación neumónica, en virtud de no contener asas intestinales. A medida que mejora la supervivencia de los pacientes con hernia diafragmática congénita, los cuidados a largo plazo deben estudiarse y ajustarse continuamente para garantizar una vigilancia adecuada y optimización de los resultados a largo plazo.<sup>21</sup>

La recurrencia de neumonía, neumotórax, enfermedad por reflujo gastroesofágico y la obstrucción intestinal disminuyeron con la edad, sin embargo, la deformidad torácica aumenta con la edad.<sup>22</sup>

## REFERENCIAS

- Mantilla JC, Melo MA, Vargas LM. Hernia diafragmática congénita derecha en el Hospital Universitario de Santander. *Rev Univ Ind Santander Salud*. 2010; 42( 2 ): 133-8.
- Jeong J, Lee BS, Cha T, Jung E, Kim EA, Kim KS, et al. Prenatal prognostic factors for isolated right congenital diaphragmatic hernia: a single center's experience. *BMC Pediatr*. 2021; 21(1): 460.
- Iqbal CW, Derderian SC, Lusk L, Basta A, Filly RA, Lee H, et al. Outcomes for Prenatally Diagnosed Right Congenital Diaphragmatic Hernia. *Fetal Diagn Ther*. 2020; 47(1): 1-6.
- García-Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Guía clínica. Diagn Prenat*. 2012; 23(3): 126-33.
- Aihole JS. Congenital right diaphragmatic defects: Our institutional experience. *Afr J Paediatr Surg*. 2021; 18(3): 133-8.
- Okamoto M, Amano H, Uchida H, Hinoki A, Tainaka T, Shiota C, et al. Clinical characteristics and outcomes of the right congenital diaphragmatic hernia compared to the left: a 10-year single-center experience. *Pediatr Surg Int*. 2021; 37(12): 1675-81.
- Robertson DJ, Harmon CM, Goldberg S. Right congenital diaphragmatic hernia associated with fusion of the liver and the lung. *J Pediatr Surg*. 2006; 41(6): e9-10.
- Taide DV, Bendre PS, Kirtane JM, Mukunda R. Hepatic pulmonary fusion: a rare case. *Afr J Paediatr Surg*. 2010 Jan-Apr; 7(1): 28-9.
- Gasmi M, Mekki M, Jouini R, Belghith M, Nouri A. Découverte inhabituelle d'une fusion hépato-pulmonaire lors d'une cure d'une hernie diaphragmatique congénitale droite [Unusual discovery of hepato-pulmonary fusion during right congenital diaphragmatic hernia surgery]. *Presse Med*. 2003; 32(10): 460-1.
- Gander JW, Kadenhe CA, Fisher JC, Lampl BS, Berdon WE, Stolar CJ, et al. Hepatic pulmonary fusion in an infant with a right-sided congenital diaphragmatic hernia and contralateral mediastinal shift. *J Pediatr Surg*. 2010; 45(1): 265-8.
- Patel S, Rael J. Right-Sided Congenital Diaphragmatic Hernia Caused by Hepatopulmonary Fusion. *Case Rep Pediatr*. 2020; 29: 8851341.
- Almaramhy HH. Hepatopulmonary fusion associated with right-sided congenital diaphragmatic hernia: management of this rare anomaly and a review of the literature. *J Int Med Res*. 2018; 46(12): 5278-84.
- Akinkuotu AC, Cruz SM, Cass DL, Cassady CI, Meholin-Ray AR, Williams JL, et al. Revisiting outcomes of right congenital diaphragmatic hernia. *J Surg Res*. 2015; 198(2): 413-7.
- Kirchner SG, Burko H, O'Neill JA, Stahlman M. Delayed radiographic presentation of congenital right diaphragmatic hernia. *Radiology*. 1975; 115(1): 155-6.
- 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; 14: bcr2016218227.
- 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.
- Ishimoto K, Hayashida M, Ueda M, Okamura K, Leiri S. High insertion of the right diaphragm complicated with congenital diaphragmatic hernia: A case

- report of rare thoracoscopic findings. *Asian J Endosc Surg.* 2022; 15(4): 854-8.
18. Karmazyn B, Shold AJ, Delaney LR, Brown BP, Marine MB, Jennings SG, et al. Ultrasound evaluation of right diaphragmatic eventration and hernia. *Pediatr Radiol.* 2019; 49(8): 1010-7.
  19. Abramov A, Fan W, Hernan R, Zenilman AL, Wynn J, Aspelund G, et al. Comparative outcomes of right versus left congenital diaphragmatic hernia: A multicenter analysis. *J Pediatr Surg.* 2020; 55(1): 33-8.
  20. Duan M, James TEH, Chandran S. Right-sided congenital diaphragmatic hernia masqueraded as right lobar pneumonia in a term newborn infant. *BMJ Case Rep.* 2021; 14(11): e244975.
  21. Gerall CD, Stewart LA, Price J, Kabagambe S, Sfera SR, Schmaedick MJ, et al. Long-term outcomes of congenital diaphragmatic hernia: A single institution experience. *J Pediatr Surg.* 2022; 57(4): 563-9.
  22. Yamoto M, Nagata K, Terui K, Hayakawa M, Okuyama H, Amari S, et al. Long-Term Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia: Report of a Multicenter Study in Japan. *Children (Basel).* 2022; 9(6): 856.