

HÈRNIA DIAFRAGMÀTICA CONGÈNITA



PIUS HOSPITAL
de Valls

Vilà Guinart, Joan

Domenech Roman. Blanca

Wong Sanchez, Walkiria

Armengol Felip, Ramon

Cobo Automuro. Benjamin

Boj Borbones, Joaquim

Rodó Rodríguez, Carlota (*)

Arévalo Martínez, Silvia (*)

Carreras Moratonas, Elena (*)

(*) Unitat Medicina Fetal Hospital Vall Hebrón BCN

HDC

- Incidència 1/2500-3000
- 8% de malformacions congènites majors
- 60% aïllada
- Més d'un terç associada:
 - 15% alteracions cromosòmiques
 - 25% síndromes genètics
 - Malformacions associades (cardíaques 52%, nefrourològiques 23%, SNC 14%, gastrointestinals 10%)
- Localització:
 - > 80% posterolateral esquerra
 - 15% dreta
 - 1-2% bilateral

HDC. DIAGNÒSTIC

◎ ECO PRENATAL

- 50-60% dels casos.
- Diagnòstic entre les 11-38 setmanes (mitja 24-26).
- Signes directes:
 - Absència d'estomac a cavitat abdominal.
 - Presència d'estomac, fetge, intestí a tòrax.
- Signes indirectes:
 - Desviació eix cardíac.
 - Polihidramnis.
 - Hídrops.
 - Perímetre abdominal disminuït
- Diagnòstic Diferencial:
 - MAQ, Segrest broncopulmonar, Atrèsia bronquial, Quists (broncogènics, entèrics, timus), Teratomes mediastínics.

◎ RMN

HDC. CAS CLÍNIC

- Pacient de 37 anys.
- Sense antecedents d'interès.
- Risc mitjà per IMC > 30
- Analítica 1r trimestre normal
- Grup 0 Rh +
- O'Sullivan Normal
- Primera visita 13+4 SG
 - ECO:
 - CRL 70 → 13+6
 - TN 2 mm
 - Ductus normal
 - Oscar: 1/3886
- ECO morfològica: 19+3 SG
 - Biometria 20. PN 4 mm
 - Hernia diafragmàtica esquerra.
 - Cor desplaçat a la dreta.
 - Es visualitza a tòrax: estomac, budell i fetge.

PIUS HOSPITAL
DE CALLE

: 141830

Y

F 2

01-10-1

12:10:1

ALOK

43/443

37Hz

DVA: 100%

DIST. 422.0mm
RD7 064 CS

2:08S ABD2 TRIME

RJUS HOSPITAL
DE CALLS

141830

Y

F 2 17-09
12:00
48/56
11Hz 300- 50



R08 069 .C5
1:025 ASD1 TRIME

PIUS HOSPITAL
DE VALLS

: 141830

F 2 17-09-13
12:12:03
ALOKA
73/74
55Hz DUA: 90%



R12 075 C5

1:08S ABD1 TRIME



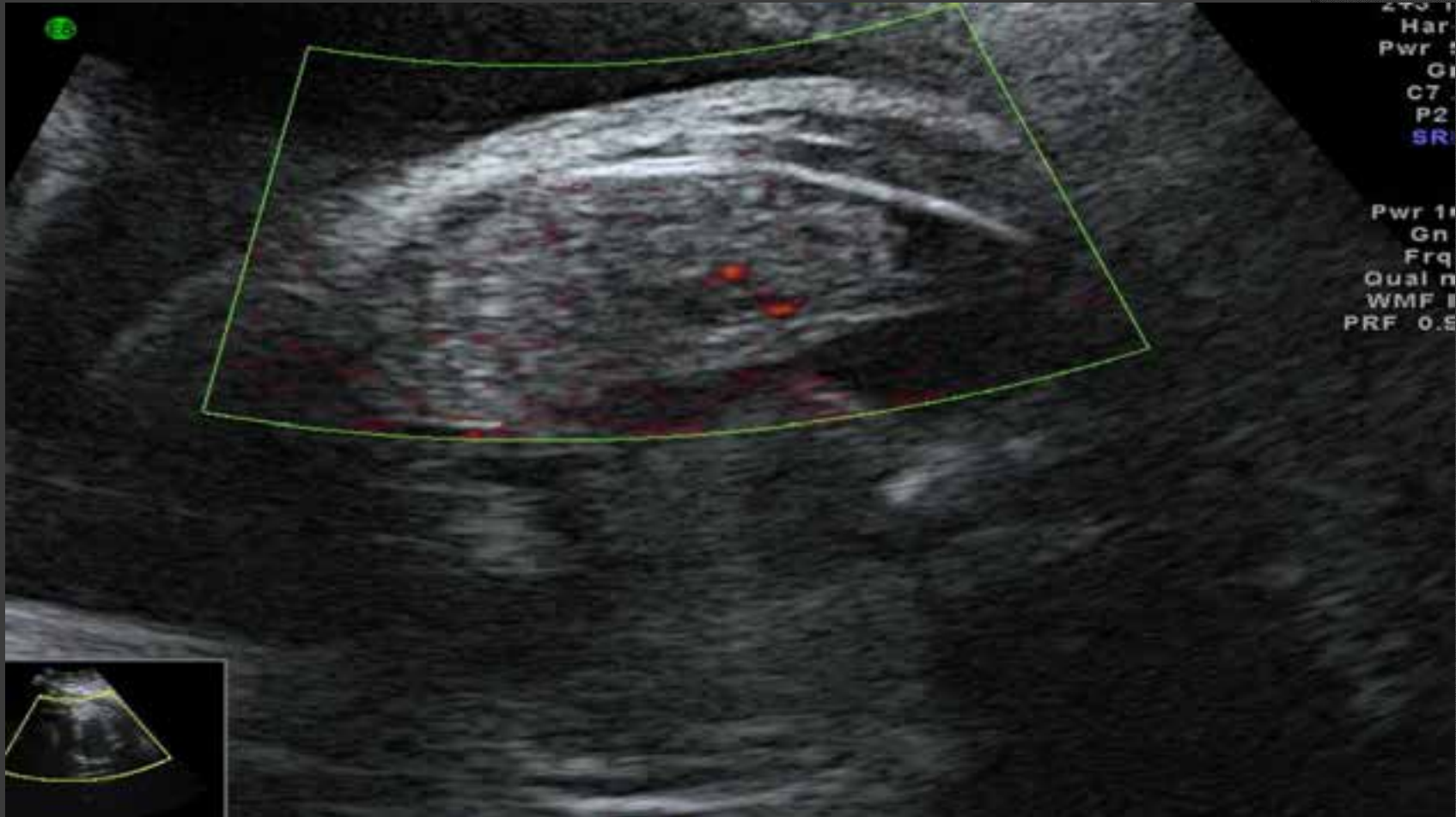
ECO PRE CIRURGIA (24 SETM)

Tall 4 càmeres



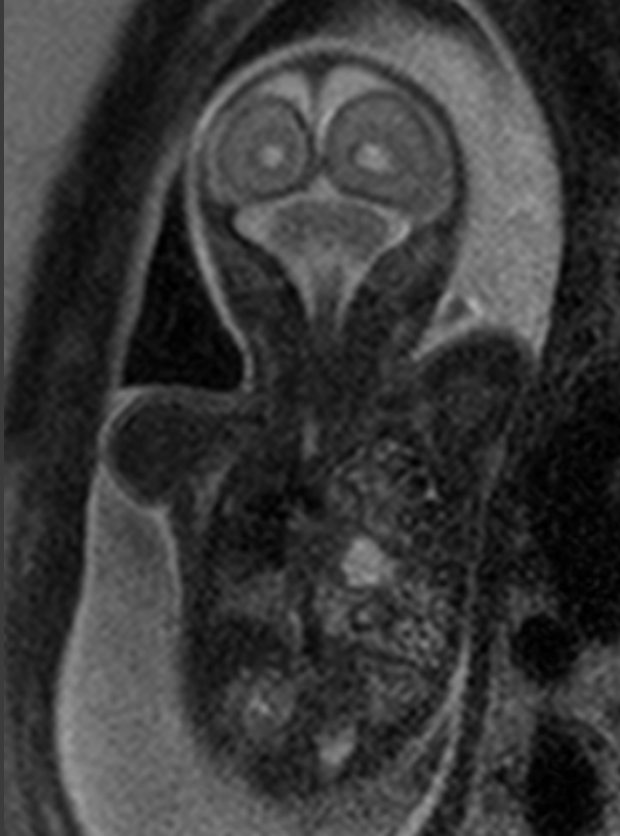


Hèrnia diafragmàtica congènita esquerra





RM PRE CIRURGIA (24 SETM)



RM: El pulmón derecho contralateral a la hernia mide 7 ml (a las 24 semanas de gestación corresponde un volumen pulmonar entre 15 y 30 ml)

HDC. PRONÒSTIC

- Lung to Head Ratio (LHR)
- LHR (O/E)
- Altres:
 - ECO 3D-4D
 - RMN
 - Doppler vascularització pulmonar

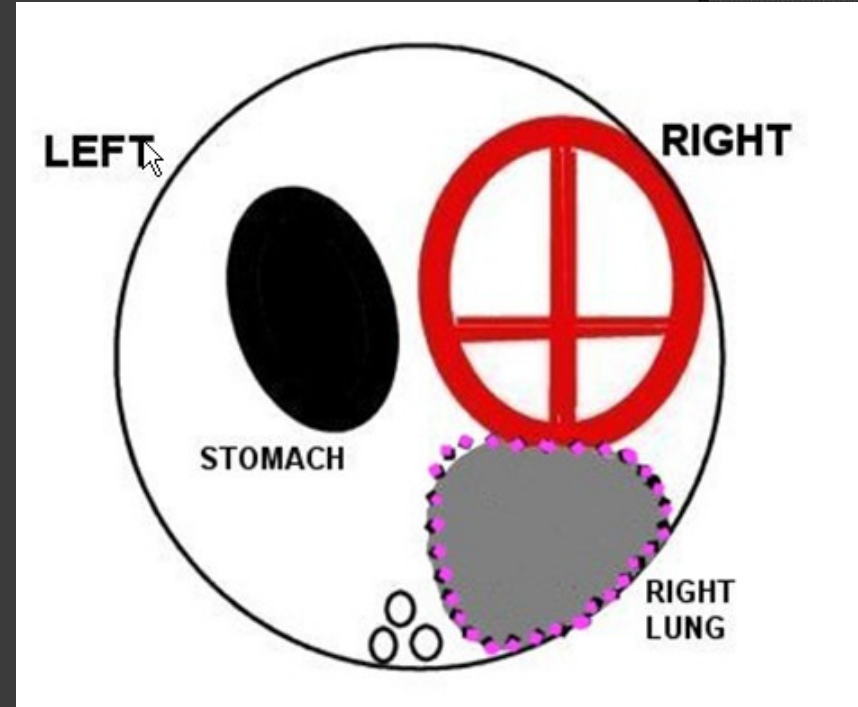
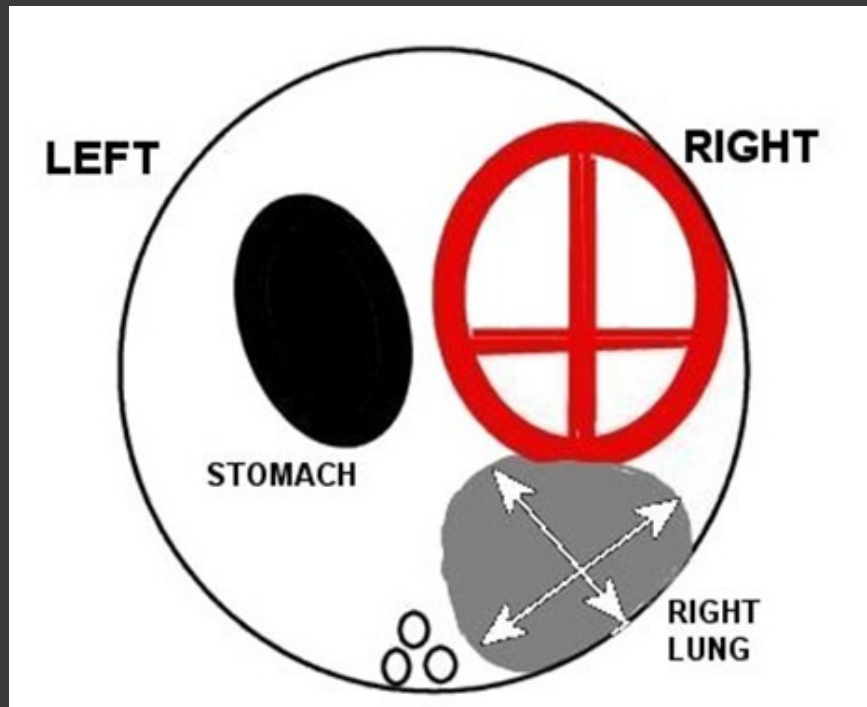
Factors mal pronòstic:

- Diagnòstic abans 25 SG.
- Presència Hídrops
- H.D. Dreta
- Presència Fetge
- Associació amb cromosomopaties.
- Associació amb altres malformacions.

Factors molt mal pronòstic:

- LHR < 1
- LHR O/E < 27-28%

The Lung area to Head circumference Ratio (LHR)



$$\text{LHR} = \text{diàmetres pulmonars (AP x T)} / \text{PC}$$

$$\text{o/e LHR (\%)} = \text{LHR observat} / \text{LHR esperat} \times 100$$

CÀLCUL DEL LHR I O/E LHR



Tall de 4 càmeres
Diàmetre AP x T de pulmó
contralateral



Perímetre
cefàlic

LHR = diàmetres pulmonars (AP x T) / PC

o/e LHR (%) = LHR observat / LHR esperat x 100

HDC. PRONÒSTIC

LHR	MORTALITAT
< 0,6	100%
0,6 – 1	91%
1 – 1,35	55%
> 1,35	18%

LHR O/E	HIPOPLÀSIA PULMONAR	SUPERVIVÈNCIA
< 15%	EXTREMA	ESCASSA
15 - 25%	SEVERA	15%
26 – 45%	MODERADA	30 – 60%
> 45%	LLEU	ALTA

LHR < 1 + FETGE INTRATORÀCIC → ESCASSA SUPERVIVÈNCIA

HDC. TRACTAMENT

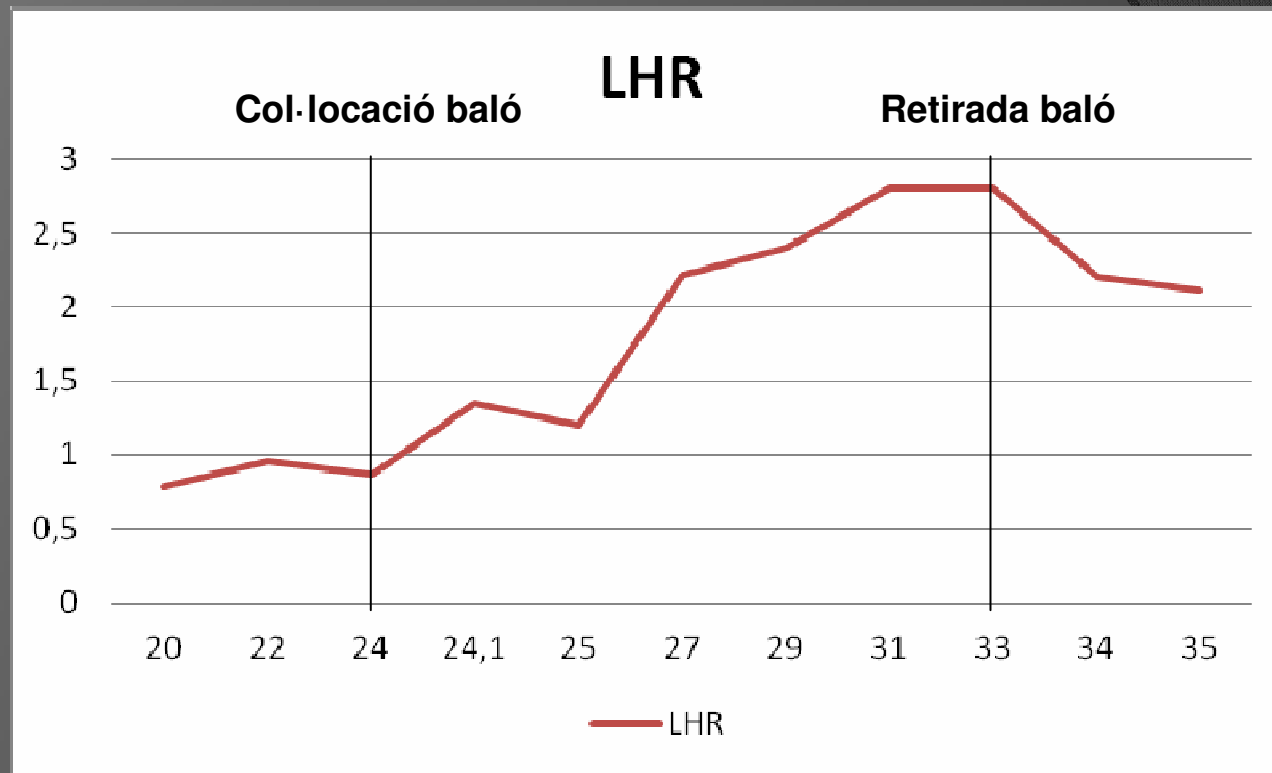
SUPERVIVÈNCIA ESTIMADA	OPCIONS
< 5 – 10%	ILES A petició de la família.
> 60 – 70%	Cirurgia Postnatal
< 60 – 70%	Teràpia fetal

LA CIRURGIA FETAL ↑ SUPERVIVÈNCIA 35 - 40%

CRITERIS D'INCLUSIÓ

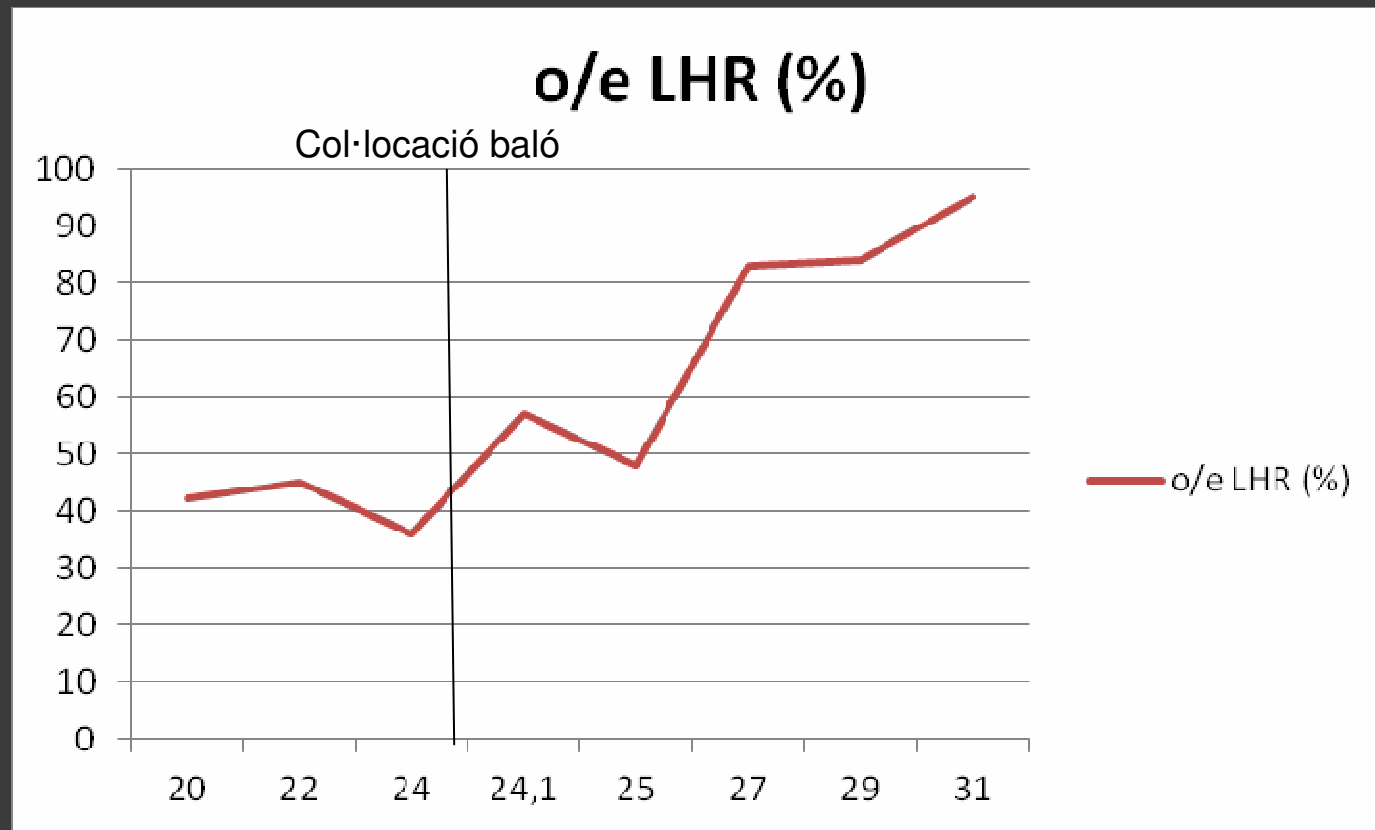
- Fetus únic.
- Diagnòstic abans 26 – 28 setmanes.
- Absència d'alteracions cromosòmiques.
- Absència de malformacions associades.
- LHR < 1.
- Absència de malalties de base.
- Consentiment dels pares.
- Seguiment embaràs i part a centre nivell III.

EVOLUCIÓ PRENATAL LHR

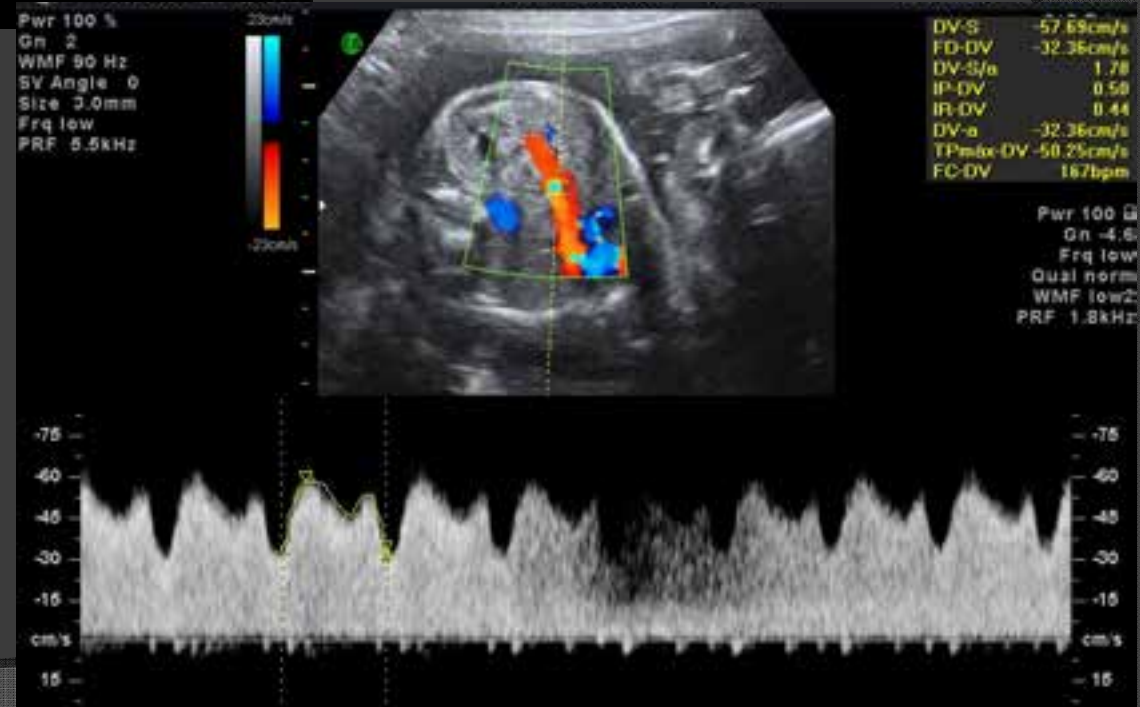
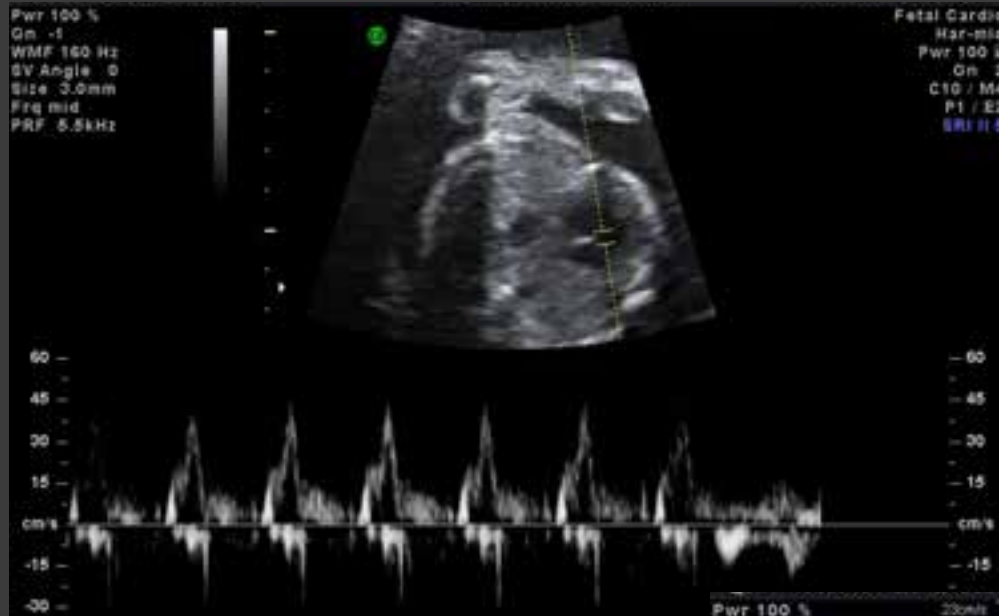


DIAGNÒSTIC	ABANS FETO	ABANS RETIRADA GLÒBUS	ABANS PART
0,82	0,84	1,72	1,54

EVOLUCIÓ PRENATAL O/E LHR



Control de DV i IT. Risc d'hidrops per compressió mediastínica



[2D] G-8/ 130dB/ Promedio de Cuadros7/ P50/ A/ B.C 1



Cal control de LC pel polihidramnis i l'antecedent de cirurgia

[2D] G-40/ 100dB/ Promedio de Cuadros9/ P50/ IEC 1

D1



L cerv. 44.62mm

V4-8/OB/CPS26D/13.0cm/Pen./IM0.98/ITb0.2/04-11-2013 12:49:45

[2D] G50/130dB/Promedio de Cuadros7/P90/A/IEC 1



Es visualitza pulmó ipsilateral a la hèrnia

ECOGRAFIA POST CIRURGIA

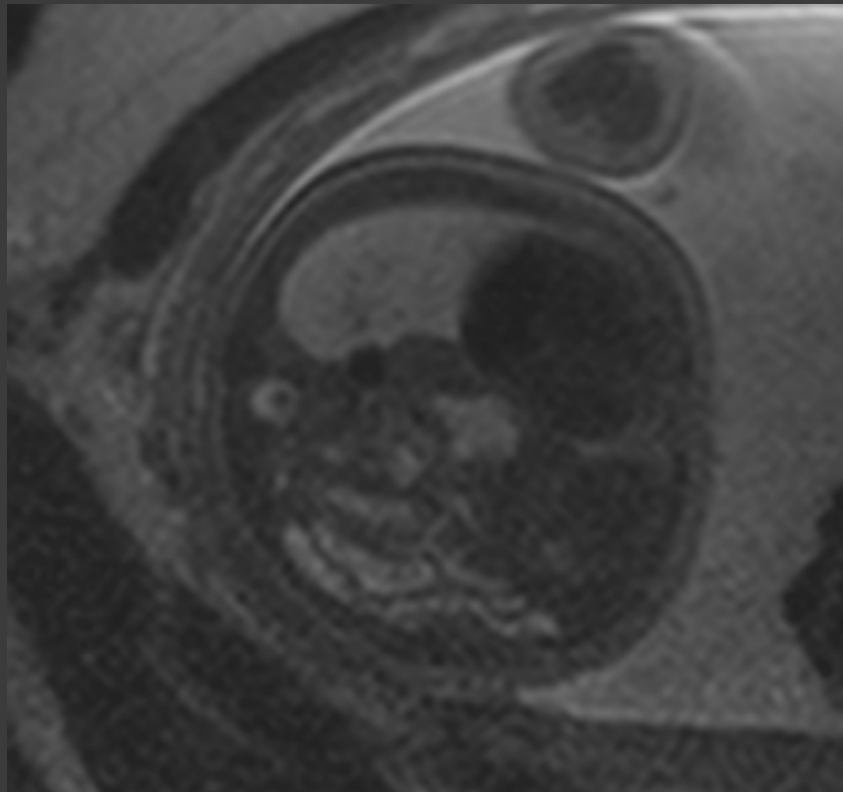


Baló endotraqueal

Pulmó ipsilateral a la hèrnia



RM POST CIRURGIA



RM: Se visualiza pulmón en el lado izquierdo y mejoría de los volúmenes pulmonares globales siendo de 35.2, discretamente por debajo de la media para la edad gestacional según las gráficas descritas (Moeglin).

35.5 setmanes: RPM.

Cesària per inducció fallida 07.01.2014

**Neix nen pes 2700g, Apgar 5-6-7, pH
7.27-7.32.**

Trasllat UCIN - cures intermitges

08.01.2014: correcció quirúrgica

Bona evolució post cirurgia



**RX Tórax pre-cirurgia
(07.01.14)
Cor dret
Fetge i estómac intratoràcics**



**RX Tórax post-cirurgia
(09.01.14)
Cor dret
Fetge i estómac
intraabdominals**