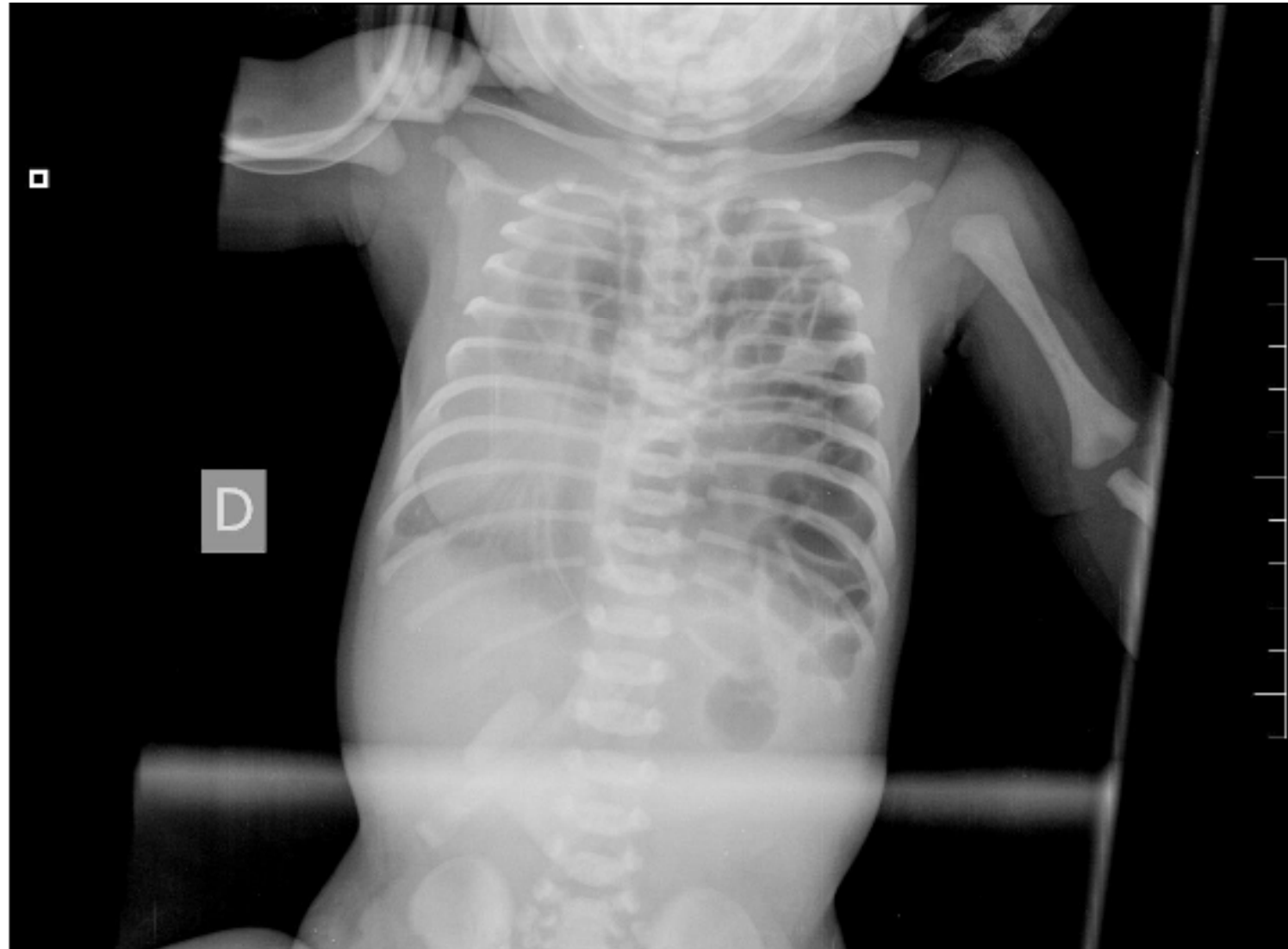


HÈRNIA DIAFRAGMÀTICA CONGÈNITA DE REPETICIÓ EN UNA GESTANT



HOSPITAL UNIVERSITARI DE VIC
CONSORCI HOSPITALARI DE VIC

Dra. I. Agustí
Resident 2n any



INTRODUCCIÓ DEL CAS

Gestant de 30 anys , embarassada de 20.1 sa que acut a la ecografia morfològica al nostre centre.

Antecedents personals/ G-O

- Sense interès
- No hàbits tòxics
- Nega al·lèrgies conegudes
- TPAL 3.0.0.2
 - 2009: PE – mascle, èxitus postnatal per HDC
 - 2012 PE, mascle
 - 2014: PE, mascle

Gestació actual

- GS B+
- Serologies correctes
- Analítica correcte

ECOGRAFIA MORFOLÒGICA CHV

- Fetus únic, BCF + , presentació cefàlica , PFE 362g, sexe masculí. Cordó 3 vasos. Biometries correctes.
- **Cor:** eix cardíac desplaçat cap a la dreta
- **Pulmons:** parènquima pulmonar esquerra no visible amb ecogenicitat heterogènia similar al budell, Parènquima dret comprimit amb ecogenicitat normal.
- **Abd:** cúpula diafragmàtica esquerra amb solució de continuïtat i herniació de budell prim cap a cavitat toràcica. La cambra gàstrica està correctament situada i amb aparença normal. Cúpula diafragmàtica dreta normal, fetge normosituat.
- Cap / Cara / Ronyons / Columna: sense anomalies aparents

DERIVACIÓ CENTRE DE TERCER NIVELL



Tall transversal de tòrax amb presència de nanses intestinals + eix cardíac modificat



Tall de tòrax coronal



Tall transversal d'abdomen amb presència d'estòmac

MANEIG A CENTRE DE TERCER NIVELL

- ECOGRAFIA (21 sa):
 - Hèrnia diafragmàtica esquerra, amb estòmac i fetge en abdomen.
- Herniació de les nanses intestinals,
- El LHR (O/E) 43%, lo que suposa una supervivència estimada amb tractament convencional postnatal a centre de 3r nivell del 75%.
- IP intrapulmonar 3.36 (+0.34 z score), PDERF 6.6 cm/s (+0.82 z score) .
- Amniocentesis: QF-PCR, Arrays normals i Pallister Killian negatiu
- PLA: Es decideix part i tractament postnatal a centre de 3r nivell

ECO 28 sa



Cortesia Dra. O. Góme
(HCB)

- ECO 34.4sa

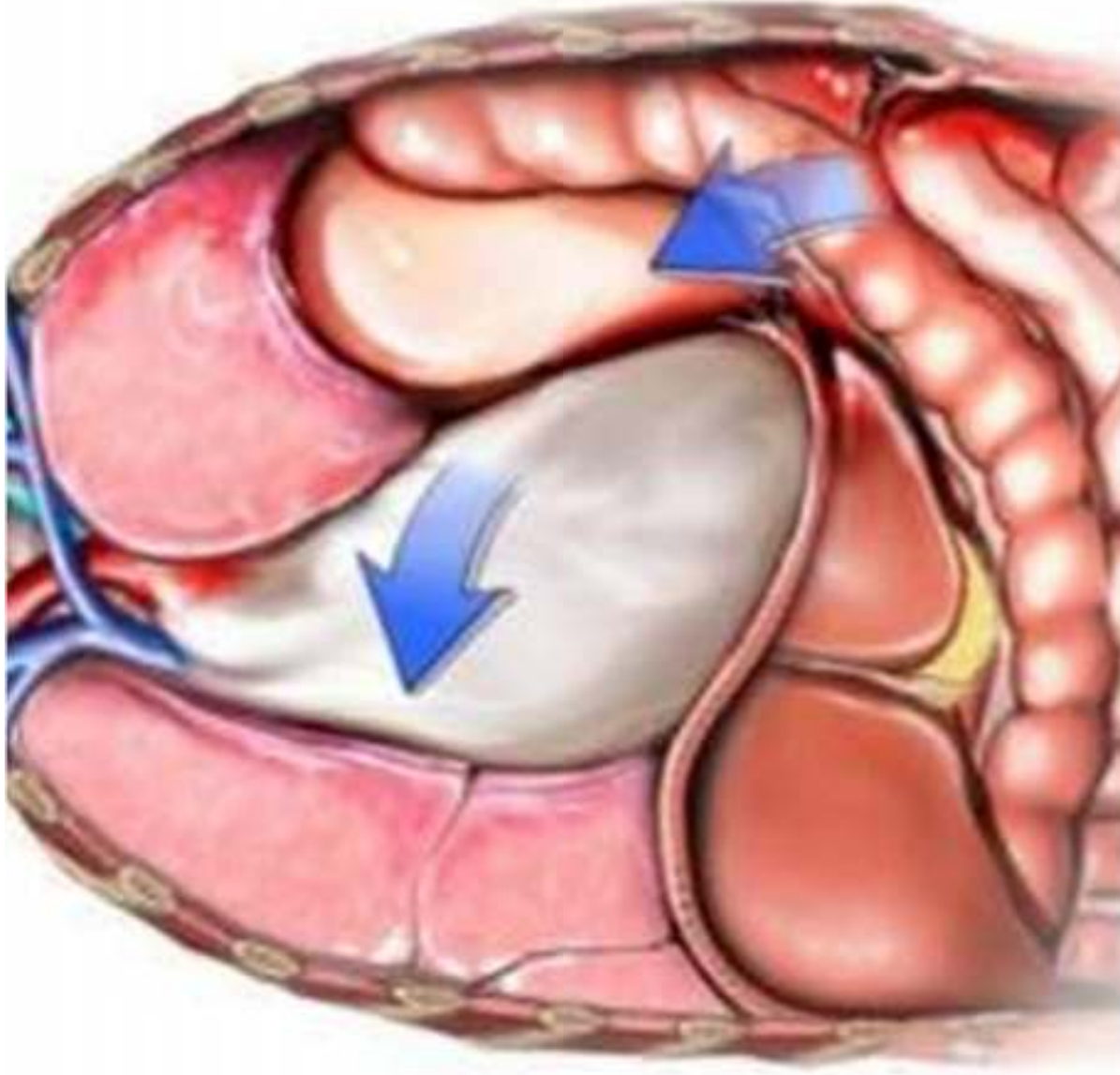
- HDC esquerre amb estòmac intraabdominal i sense herniació hepàtica.

Intestí i melsa herniats.

PART

- Part espontani a les 38.1 sa. Neix nen 3550g, Apgar 7/8/8, pH arterial 7.27
- Rx RN: marcat desplaçament del mediastí cap a la dreta. Ocupació del hemitòrax esquerre per nanses intestinals d'intestí prim i colon.
- Ecocardio : cor estructuralment normal. **Hipertensió pulmonar lleu**
- IQ a les 48 h de vida: s'observa **estòmac, intestí , colon i melsa a cavitat toràcica**. Tancament del defecte diafragmàtic mitjançant sutura directa.

HÈRNIA DIAFRAGMÀTICA CONGÈNITA



EPIDEMIOLOGIA I PATOGÈNESI

- 1/3000 nascuts vius (100 casos/any Espanya)
- No associació al sexe
- Fallida a nivell de tancament de les fulles pleuroperitoneals entre la 4^a-10^a setmana de gestació

CRONOLOGIA

Defecte de desenvolupament del diafragma

Vísceres abdominals a tòrax

Hipoplàsia pulmonar + HTP

CARACTERÍSTIQUES ANATÒMIQUES

Posterolateral (Bochdalek)

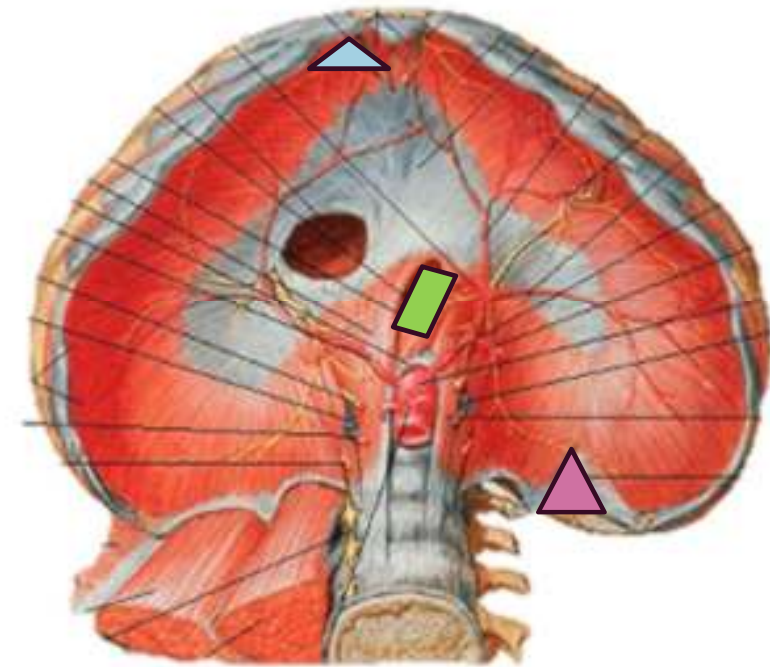
- 80-85%
- Trígon lumbosacre
- Costat esquerre

Anterior retroesternal (Morgagni)

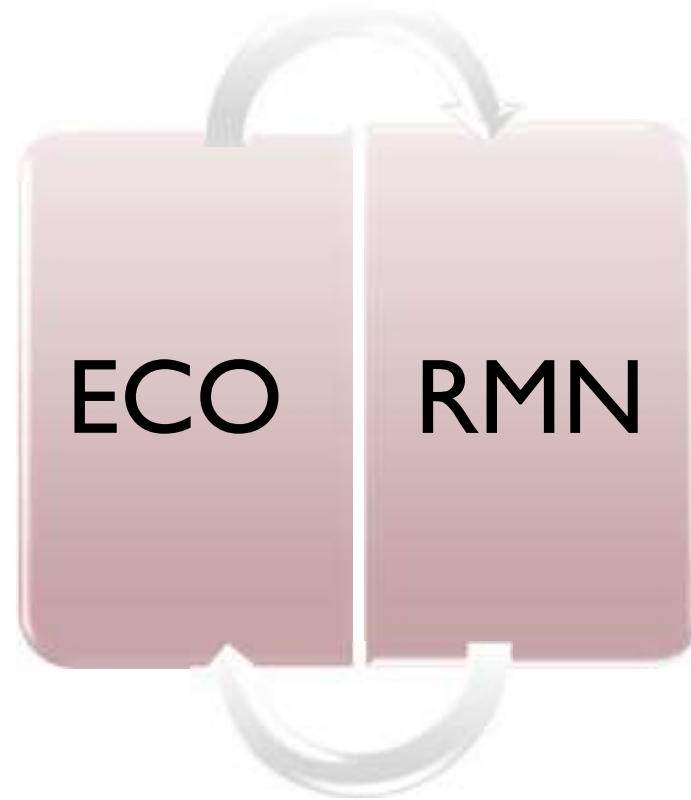
- 10-15%
- Costat dret
- Hèrnia bilateral < 2%

Central

- 2-4%
- Hèrnia hiatal



DIAGNÒSTIC PRENATAL



VALORACIÓ SEVERITAT

1

Costat
afecte

2

Mida
pulmonar

3

Herniació
hepàtica

4

Circulació
pulmonar



I) COSTAT AFECTE

- HDC dreta s'associa a més morbi-mortalitat, secundari a major grau d'herniació hepàtica

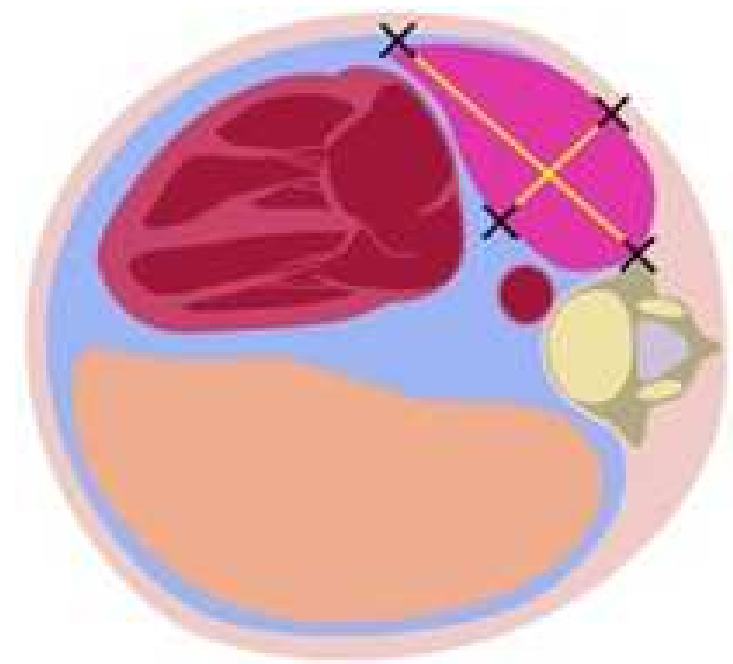
2) MIDA PULMONAR: LHR O/E (LUNG TO HEAD RATIO)

Divisió àrea pulmonar contralateral / CC

1. Select Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is on the Left side Right side

Enter Parameters for Lung Area	
2. Longest Diameter Method	3. Tracing Method
Enter: Length 1 <input type="text"/> mm	Enter: Area traced= <input type="text"/> mm ²
Enter: Length 2 <input type="text"/> mm	
4. Enter Fetal Head Circumference <input type="text"/> mm	
5. Enter Gestational Age <input type="text"/> weeks <input type="text"/> days	

(1 cm ² = 100 mm²)



- ❖ LHR O/E > 45% = Sx > 90%
- ❖ LHR O/E < 25% = Sx < 10-30%



Cortesía Dra. O. Gómez
(HCB)

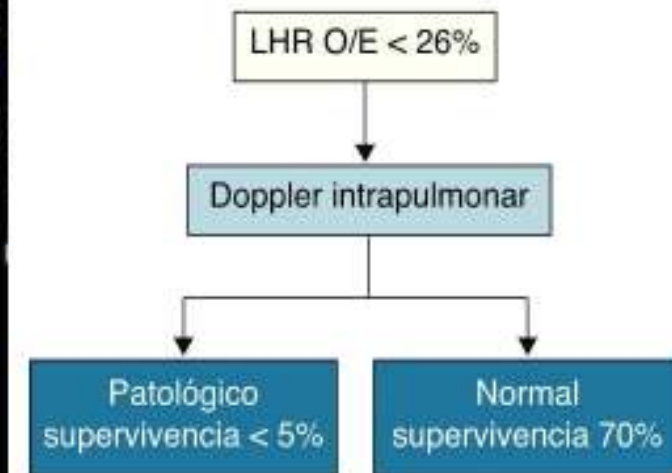
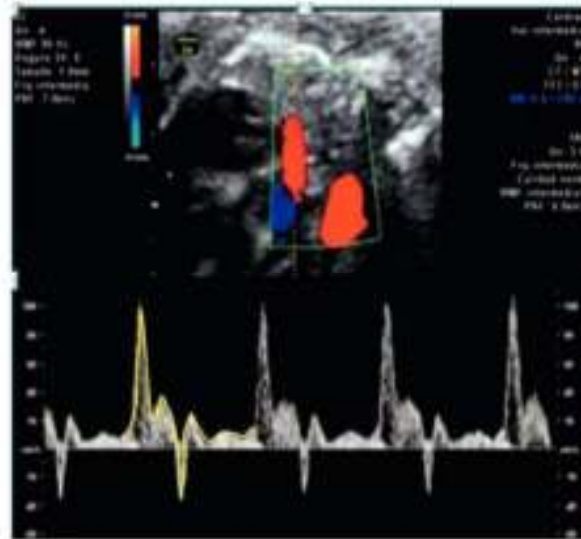
3) HERNIACIÓ HEPÀTICA

- 50% dels casos de HDC esquerres vs 100% HCD dretes
- Factor de supervivència amb pitjor pronòstic

4) CIRCULACIÓ PULMONAR

- S'ha demostrat forta correlació entre reducció de la perfusió tissular, l'increment en la impedància de l'artèria intrapulmonar i la supervivència (com a factor independent de la mida pulmonar avaluada per LHR O/E)

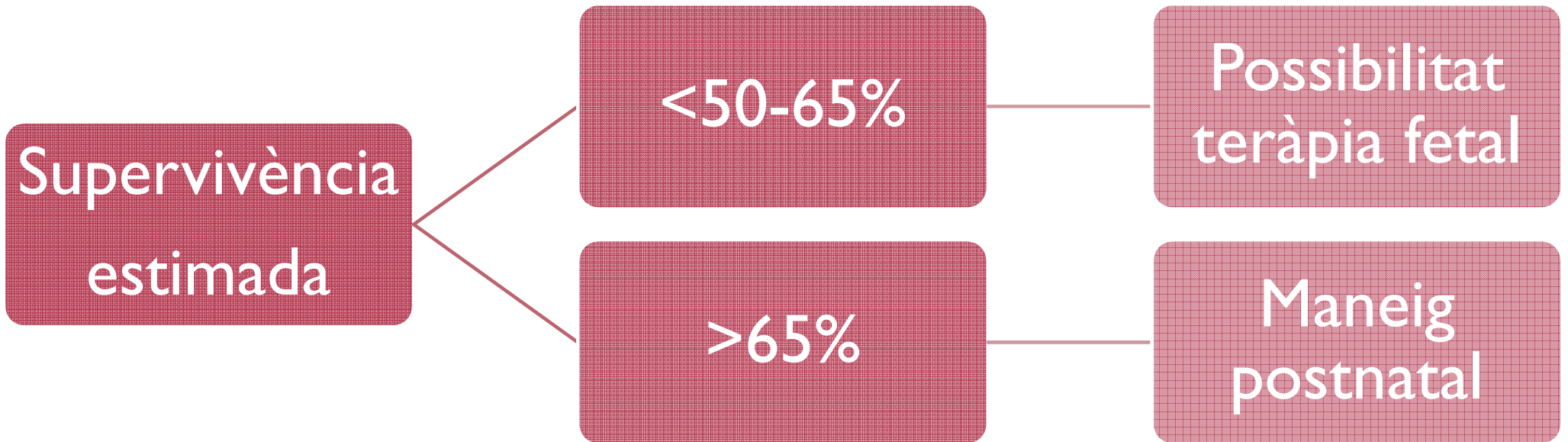
Medició mitjançant Doppler del IP i del pic revers a l'inici de la diàstole en les branques pulmonars intraparenquimatoses (a nivell del tall de quatre càmeres).



ETIOLOGIA

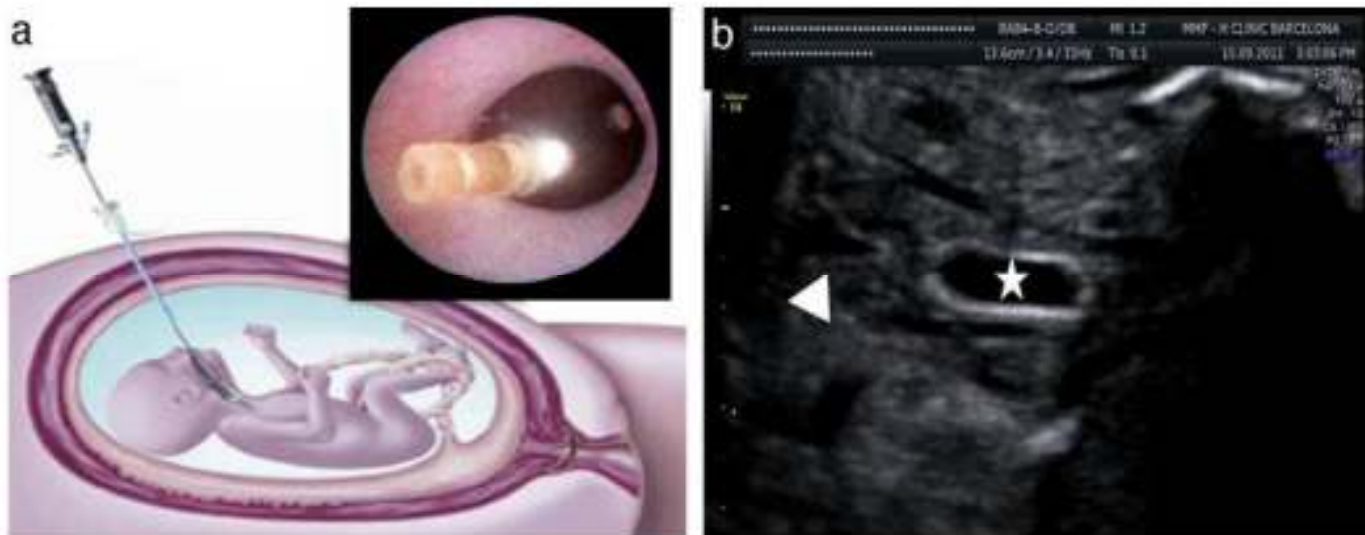
~ 60%	HDC aïllada sense altres anomalies congènites associades
~ 15%	T21,T18
~ 25-30%	Sds genètics no cromosòmics <ul style="list-style-type: none">- Sd. Fryns (cromosomes 15q26.2 i 8p23.1)- Sd. Pallister Killian (tetrasomia 12p)

ESCENARIS CLÍNICS



FETO (FETAL ENDOSCOPIC TRACHEAL OCCLUSION)

- 27-32 setmanes de gestació
- Entre 2-4 setmanes més tard es retira baló endotraqueal
- Complicació més freqüent: RPM (15%)



CONCLUSIONS

1. HDC és una malformació congènita greu amb un patró d'herència complexa i amb alt risc d'anomalies associades (alteracions cromosòmiques, síndromes genètics i malformacions).
2. La mortalitat associada a aquesta malformació és elevada.
3. El diagnòstic prenatal permet realitzar una avaluació pronòstica acurada així com coordinar el part en un centre de nivell III.



HOSPITAL UNIVERSITARI DE VIC
CONSORCI HOSPITALARI DE VIC

MOLTES GRÀCIES !!