

**Hernia diafragmática congénita posterolateral con riñón intratorácico.
Informe de un caso neonatal.**

Ezequiel Trejo-Scorza *, Luis Medina-González **, Carlos José Trejo-Scorza ***,
Jesús Alvarado Sanavria ****, Juana Lacoa *****.

Del Departamento de Pediatría de la Maternidad "Concepción Palacios".
Caracas, Venezuela.

E-mail: etremos@tutopia.com

- * Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica, Maternidad "Concepción Palacios".
- ** Neonatólogo del Servicio Sala de Partos, Maternidad "Concepción Palacios".
- *** Pediatra de la Clínica "La Floresta".
- **** Jefe del Servicio de Prematuros, Maternidad "Concepción Palacios"
- ***** Neonatólogo suplente del Departamento de Pediatría, Maternidad "Concepción Palacios"

RESUMEN

Reportamos el caso de un recién nacido con hernia diafragmática congénita izquierda acompañada de riñón intratorácico extrapleural. El riñón izquierdo estaba dentro del tórax pero por fuera de la pleura parietal. El defecto del diafragma fue reparado quirúrgicamente y el riñón quedó en su posición ectópica. Durante 5 años de seguimiento, el niño permanece asintomático con funciones pulmonares y renales adecuadas.

Proponemos clasificar al riñón intratorácico, de acuerdo a su ubicación con relación a la cavidad pleural, en dos variedades intrapleural y extrapleural. Se exponen las características clínicas e imagenológicas de cada una de las variedades.

Palabras claves: hernia diafragmática congénita, hernia de Bochdalek, riñón intratorácico.

INTRODUCCION

La hernia diafragmática congénita posterolateral (HDC) es el paso de vísceras abdominales a la cavidad torácica a través de un canal pleuroperitoneal persistente. Descrita en 1848 por Bochdalek (1), la HDC es el defecto diafragmático más frecuente en el neonato, y se manifiesta clínicamente por dificultad respiratoria en el momento del nacimiento o después.

Aproximadamente, 40% de los neonatos con HDC que nacen vivos, tienen anomalías asociadas y 23% de éstas son genitourinarias (2). La displasia renal, la hidronefrosis y la agenesia renal son las anomalías urológicas más frecuentes asociadas a HDC (3,4,5).

La localización intratorácica del riñón es muy rara. Se han informado sólo 131 casos en la literatura mundial hasta las 1986 (6). La asociación de riñón intratorácico con HDC es menor que 0,25% (6,7). En la literatura médica venezolana, nosotros encontramos reportados tres casos de riñón intratorácico, dos izquierdos y uno derecho, en un adulto y dos niños, respectivamente y sólo uno se asoció con hernia diafragmática congénita (8-10). Con relación a HDC encontramos 16 referencias (4-5,11-24) y dos de ellas (5,12) presentan riñones torácicos intrapleurales.

Nuestro propósito es:

1. describir los hallazgos clínicos, radiológicos, quirúrgicos y funcionales de un neonato que tenía una HDC izquierda con riñón intratorácico, con seguimiento durante cinco años.
2. proponer una clasificación del riñón intratorácico, de acuerdo a su ubicación con relación a la cavidad pleural, en dos variedades: de localización intrapleural y de localización extrapleural.
3. describir las características clínicas e imagenológicas de cada una de las variedades de riñón intratorácico.

CASO REPORTADO

Un neonato masculino a término de 3300 g. nació por cesárea debido a desproporción feto-pélvica, situación transversa persistente y ruptura prematura de membranas. El embarazo fue controlado y complicado con polihidramnios. A las tres horas de vida, el neonato presenta dificultad respiratoria con retracción torácica. Los sonidos respiratorios eran simétricos y la puntuación de Silverman de 2 a 3. Se diagnosticó pulmón asfíctico y se indicó oxígeno por cámara al 40%. A las 40 horas de vida extrauterina, la dificultad respiratoria mejora, la terapia con oxígeno fue omitida progresivamente y se inicia la alimentación por vía oral. Nuevamente, a las 50 horas de vida, el paciente tiene dificultad respiratoria, con una puntuación de Silverman de 4 y requiere oxígeno por cámara al 100%. La radiografía de tórax muestra asas intestinales llenas de gas en el hemitórax izquierdo, con desplazamiento de estructuras mediastinales al lado derecho. (Figura N° 1). El neonato es transferido a la unidad neonatal de cuidados intensivos con el diagnóstico de HDC izquierda. Gases sanguíneos arteriales y hemocultivos fueron llevados a cabo. El resultado de los gases sanguíneos arteriales con una fracción inspirada de oxígeno (fiO_2) de 1 fue pH: 7.35 ; PCO_2 : 27 mmHg ; PO_2 : 200 mmHg ; exceso de base: -8,6 ; HCO_3^- : 15 meq/l; saturación: 99,3. El cultivo de sangre demostró Klebsiella sp.

A los 4 días de edad, fue sometido a laparotomía. En el acto operatorio se observó un defecto diafragmático posterolateral izquierdo de 5 cm de diámetro. El estómago, bazo, intestino delgado e intestino grueso estaban dentro del hemitórax izquierdo. El intestino estaba malrotado. El pulmón era hipoplásico (aproximadamente 1/3 del tamaño normal). El riñón izquierdo estaba dentro del tórax pero por fuera de la pleura parietal. (Figura N° 2). El defecto diafragmático fue reparado después de reducir el contenido herniario del hemitórax izquierdo, y el riñón fue dejado dentro del hemitórax

porque estaba localizado por fuera de la pleura parietal. Se practicó apendicectomía profiláctica.

Pos intervención, el paciente necesitó dos veces soporte respiratorio e inotrópico, debido a atelectasia basal bilateral y manifestaciones de shock infeccioso. Nuevo cultivo de sangre aisló *Enterobacter* sp. El examen de orina mostró hongos en gemación. Recibió antibióticos de acuerdo a la sensibilidad in vitro del cultivo y tratamiento fungicida con anfotericina. El paciente egresó del hospital en buenas condiciones a los 36 días de vida.

El examen ultrasonográfico posoperatorio y la urografía de eliminación mostraron ambos riñones y los dos estudios confirmaron que el riñón izquierdo estaba en el tórax. Ambos riñones presentaron eliminación adecuada del contraste, no se observó dilatación ni de pelvis renal ni del uréter. (Figuras N° 3a y 3b). Última evaluación a los 5 años de edad, función pulmonar y renal adecuada con los siguientes valores de tensión arterial, media: 62 mmHg; máxima: 84 mmHg; mínima: 49 mmHg. Frecuencia cardíaca: 84 ppm.

DISCUSION

Centraremos la discusión en 5 aspectos:

- a.- Incidencia de malformaciones renales en la HDC;
- b.- Aspectos más relevantes encontrados en la revisión bibliográfica sobre riñón intratorácico;
- c.- Proposición de una clasificación para riñón intratorácico, que tome en cuenta su ubicación con respecto a la cavidad pleural y su origen embriológico;
- d.- Características clínicas e imagenológicas de cada una de las variedades;
- e.- Evaluación de un paciente con riñón intratorácico con énfasis en:
 - presencia de síntomas en el paciente con riñón intratorácico y su relación con la existencia de enfermedad renal; y

- estudios imagenológicos que permiten hacer el diagnóstico diferencial entre riñón intratorácico de localización intrapleural y riñón intratorácico de localización extrapleural.

La HDC puede estar asociada con otras malformaciones congénitas y aquellas que están en relación con el paso de vísceras abdominales a la cavidad pleural son las más frecuentes, tales como hipoplasia pulmonar y malrotación intestinal. Este grupo de malformaciones es considerado parte del "síndrome HDC" (hipoplasia pulmonar, conducto arterioso permeable, foramen oval permeable y malrotación intestinal). Excluyendo las malformaciones del "síndrome HDC", 40% de los neonatos con HDC que nacen vivos tienen una o más anomalías asociadas y aproximadamente 23% de estas son malformaciones genitourinarias (2). Las malformaciones renales asociadas a HDC están presentes en 27% de los casos autopsiados (3), y la displasia renal, la hidronefrosis y la agenesia renal son las más frecuentes. Mota-Salazar y Trejo-Padilla (4) reportaron 17 casos de HDC en 24 años (Hospital de Niños "JM de los Ríos", 1936-1959). Ellos encontraron una hidronefrosis que representó el 12,5% de las anomalías que no pertenecen al grupo "síndrome HDC". Posteriormente, Barba et al (no publicado), encontraron 31 casos de HDC en 26 años (Hospital de Niños "JM de los Ríos", 1960-1985) y hallaron una hidronefrosis, que representó el 16,66% de las malformaciones que no pertenecen al "síndrome HDC". Gordils et al (5) reportaron 8 casos de HDC en 11 años (1974-1984), y encontraron, una hidronefrosis con reflujo vesicoureteral, y representó el 20% de las malformaciones que no pertenecen al "síndrome HDC".

La ectopia renal es la localización del riñón en una posición diferente a la posición anatómica normal. De acuerdo a su localización se clasifica en ectopia renal torácica, abdominal baja, ilíaca, pélvica o cruzada (25). El riñón intratorácico es la más rara de todas las formas de ectopia renal, con 131 casos reportados en la literatura

mundial hasta 1986 y sólo 50 casos descritos en niños (6). Representa sólo el 5 por ciento de todas las ectopias renales, es más común en el lado izquierdo y se presenta con más frecuencia en varones que en hembras (6,25). Usualmente asintomático, generalmente es descubierto en una radiografía de tórax que muestra una imagen radioopaca convexa justo encima del diafragma en la zona posterior e inferior de un hemitórax (6,26). También puede ser un hallazgo de una exploración con isótopos radioactivos (26,27). La urografía de eliminación y la tomografía computada ayudan a establecer el diagnóstico (28,29).

La urografía de eliminación permite:

1. establecer el diagnóstico (30),
2. sospechar la existencia de estenosis de la arteria renal (31),
3. descubrir la existencia de otras anomalías urinarias (7,32). Estos estudios deben ser evaluados cuidadosamente para descartar la existencia de otras patologías congénitas o adquiridas en el riñón ectópico o en el riñón contralateral. (6,7,28,31-33). La presencia de anomalías costales y vertebrales señalan el origen congénito del riñón intratorácico (33,34).

Cuatro tipos de riñón intratorácico han sido descritos (6,7):

1. Ectopia renal torácica con desarrollo normal del diafragma.
2. Ectopia renal torácica asociada con hernia diafragmática congénita.
3. Ectopia renal torácica con eventración diafragmática y
4. Ectopia renal torácica con ruptura traumática del diafragma.

La asociación de HDC y riñón intratorácico es muy rara, menor a 0,25% (6,7).

Cuando la HDC está asociada con riñón intratorácico, se pueden observar dos variedades:

- a) En la primera variedad, el riñón es parte del contenido herniario, está localizado dentro de la cavidad pleural y puede ser movilizadado de la cavidad torácica a la abdominal. Los casos reportados por Gordils et al (5), Ho et al (7), Hallisey y Caride (35) pertenecen a esta variedad.
- b) En la segunda variedad, el riñón está dentro de la cavidad torácica pero por fuera de la cavidad pleural (Fig. N° 2), y no forma parte del contenido herniario. Cuando el contenido herniario es reducido, el riñón torácico se muestra a través de la pleura parietal posterior como masa sólida intratorácica de forma arriñonada. El caso reportado aquí por nosotros pertenece a esta variedad.

El riñón intratorácico de localización extrapleural puede acompañarse o no de defectos o anomalías del músculo diafragma, puesto que su localización torácica es consecuencia de una involución mesonéfrica tardía (34) y no a la presencia de un defecto diafragmático.

El riñón intratorácico de localización intrapleural se caracteriza porque:

1. recibe su flujo sanguíneo de una arteria renal alargada que se origina en su localización anatómica normal (35,36);
2. siempre se acompaña de un orificio anormal en el músculo diafragma;
3. el riñón es parte del contenido herniario y se puede llevar a la cavidad abdominal;
4. el riñón intratorácico resulta de un defecto en el cierre del canal pleuroperitoneal. (35);
5. la fluoroscopia podría demostrar que el riñón se mueve con la respiración (35);

mientras el riñón intratorácico de localización extrapleural se caracteriza porque:

1. recibe su flujo sanguíneo de una arteria renal que tiene un origen vascular alto (6,35,37) y tiene una falla de rotación renal con el hilio anterior, y un uréter más largo;
2. puede acompañarse o no de un defecto del músculo diafragma;

3. el riñón no es parte del contenido herniario y no se puede trasladar a la cavidad abdominal por su localización extrapleurales, y porque la arteria renal tiene un origen vascular alto (6);
4. el riñón intratorácico resulta de una involución mesonéfrica tardía (6,34);
5. en la fluoroscopia, el riñón no se mueve con la respiración.

En la evaluación del riñón intratorácico hay tres aspectos de importancia:

- a.- presencia de síntomas y su relación con la probable existencia de enfermedad renal;
- b.- descartar de malformaciones congénitas asociadas y
- c.- establecer la variedad a la que pertenece.

El riñón intratorácico es asintomático. Pocos casos tienen síntomas. Dolor torácico, hipertensión arterial y síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética son los hallazgos clínicos reportados, (30,33,35,38,39) y cuando estos están presentes es necesario descartar enfermedad renal (31,39). El síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética fue una manifestación de un carcinoma de células renales (39).

Ocasionalmente, el riñón intratorácico puede estar acompañado de otras anomalías (7,32,34,40,41). La duplicación de la pelvis renal con duplicación incompleta del uréter es la anomalía urológica más frecuente reportada en el riñón intratorácico (7,32). Esta anomalía generalmente no tiene significancia clínica, pero en los riñones intratorácicos sintomáticos con esta malformación, el dolor podría ser explicado debido a la presencia de la misma (42).

El riñón intratorácico debe ser incluido como diagnóstico probable, en todo paciente con una radiografía de tórax que muestre una sombra convexa inmediatamente encima del diafragma. El diagnóstico es corroborado por la urografía de eliminación o tomografía computada.

Una vez establecido el diagnóstico de riñón intratorácico, es necesario determinar a que variedad pertenece. Esto es necesario porque mientras el riñón intratorácico de localización extrapleural no requiere tratamiento, el riñón intratorácico de localización intrapleural siempre se acompaña de un defecto diafragmático que requiere tratamiento quirúrgico. La ultrasonografía, la tomografía computada y la fluoroscopia son de utilidad para este propósito.

La ultrasonografía permite la visualización de un diafragma intacto (2).

La tomografía computada es capaz de demostrar la presencia de un defecto diafragmático (35,43).

La fluoroscopia podría demostrar la existencia de movimientos renales (35) con la respiración.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICA

1. Anderson KD. Congenital diaphragmatic hernia. En Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill Jr. JA, Rowe MI, editores. Pediatric surgery. 4ª ed, Chicago • Londres. Year Book Medical Publishers, Inc.; 1986. p. 589-601.
2. Skarsgard ED, Harrison MR. Congenital diaphragmatic hernia: the surgeon's perspective. Pediatrics in Review. 1999 Oct.. Available from: [URL:http://www.pedsinreview.aapjournals.org/cgi/content/full/20/10/e71](http://www.pedsinreview.aapjournals.org/cgi/content/full/20/10/e71).
3. Benjamin DR, Juul S, Siebert JR. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: associated malformations. J Pediatr Surg 1988;23(10):899-903.
4. Mota Salazar A, Trejo Padilla E. Hernia diafragmática. Revisión de 20 casos atendidos en el Hospital de Niños "J.M. de los Ríos". Bol Soc Med Hosp Niños "JM de los Ríos" 1960;2(1):7-26.
5. Gordils A, Pérez Landaeta H, Martínez SM, Requena J. Hernia diafragmática congénita: experiencia en el Hospital General del Oeste. Centro Médico 1985;24(41):159-164.
6. Donat SM, Donat PE. Intrathoracic kidney: a case report with a review of the world literature. J Urol 1988;140:131-133.
7. Ho HF, Liaw SB, Chang PY. Delayed manifestation of congenital diaphragmatic hernia with intrathoracic kidney: report of one case. Acta Paed Sin 1997;38(1):61-64.
8. López D, Gómez A, Motamayor A, Crespo A, Alfonso MF. Riñón intratorácico. Isab Med 1985;10(2):111-121.
9. González Romero, J. Tres casos de patología torácica quirúrgica en niños. Rev Tisiol Neumonol 1977;16(1-2):41-51.

10. Marcano D, Aguilera G, Sánchez O. Thoracic ectopic kidney. Report of a case. Invest Clin 1992;33(3):95-100.
11. García Díaz JL. Hernia diafragmática derecha congénita Mem II Cong Ven Cir 1953;II:917-924.
12. Quintero Uzcategui H y Anderson R. Hernia diafragmática en el niño. Mem II Cong Ven Cir 1953;II:925-972.
13. Rodríguez C, Hidalgo H, y Rincón NL. Patología quirúrgica del diafragma. Mem IV Cong Ven Cir 1957;I:325-359
14. Ochoa E. Hernia diafragmática congénita. Gac Méd Caracas 1923;30:97-98.
15. Vizcarrondo E, González Plaza R. Sobre un caso de hernia diafragmática congénita. Arch Venez Puer Pediat 1943;5:798-906.
16. Will G. Pseudodextrocardia por hernia diafragmática. Rev Obstet Ginecol Venez 1945;5:225-228.
17. Will G. Eventratio diaphragmatis. Rev Obstet Ginecol Venez 1946;6:51-61.
18. Oropeza P, Landaeta Payares H. Hernia diafragmática congénita gástrica. Gac Méd Caracas 1950;58:22-38.
19. Raga Mendoza M, Rodríguez C. Hernia diafragmática en el recién nacido. Rev Policlínica Caracas 1950;18:277-282.
20. Arias G. Tórax ocupado en el recién nacido. Arch Venez Puer Pediat 1964;27:394-403.
21. Troconis G. Sobre un caso de hernia del hiato esofágico. Rev Tisiol Neumonol 1964;6:78-85.

22. Ziliani M, París A. Modificaciones de la onda P del electrocardiograma fetal intrapartum observadas en un caso de hernia diafragmática congénita. Rev Obstet Ginecol Venez 1969;29:249-255.
23. Agüero O, Zigelboim I. Intrauterina diagnosis of fetal diaphragmatic hernia by means of amniography. Am J. Obstet Gynecol 1970;97:1.
24. Parodi-Hueck L, Vilchez J. Malformación congénita del diafragma. Rev Fac Méd (Zulia) 1976;8:169-175.
25. Sharp RJ. Developmental anomalies of the kidney. En: Ashcraft KW, editor. Pediatric urology. 1ª ed. Filadelfia: W.B. Saunders Company; 1990. p. 77-115.
26. De Castro FJ, Schumacher H. Asymptomatic thoracic kidney. Clin Pediatr 1969;8(5):279-280.
27. Toba M, Fuguchi K, Hayashida K, Takeda Y, Fukushima K. Intrathoracic mass simulated by ectopic kidney. Clin Nucl Med 2000;25(4):289-90.
28. Williams RR, Jeans WD. Thoracic ectopic kidney in an adult. Scand J Urol Nephrol 1996;30:133-134.
29. Louzir B, Beji M, Chtourou S, Fajraoui N, el-Mekki S, Jouini S, Mnif E, Slim R, Daghfous J. Diagnosis of an opacity at the lung base: intrathoracic kidney. Rev Mal Respir 1999;16(2):207-209.
30. Kirshenbaum AS, Puri HC, Rama Rao B. Congenital intrathoracic kidney. J Urol 1981; 125(3):412-3.
31. Palmer JM. Ectopic thoracic kidney. JAMA 1971;217(8):1108.
32. Burioka N, Tomita K, Sasaki T. A case of left intrathoracic kidney with renal anomalies. Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1991;27(9):921-924.

33. Vásquez J, Lupi Herrera E, Kasep J. Riñón derecho con localización intratorácica de causa congénita. Arch Inst Cardiol Mex 1984;54:377-379.
34. Angulo JC, Lopez JI, Vilanova Juan R, Flores N. Intrathoracic kidney and vertebral fusion: a model of combined misdevelopment. J Urol 1992;147:1351-1353.
35. Hallisey MJ, Caride VJ. Single perfusion defect secondary to intrathoracic kidney. Clin Nucl Med 1990;15:523-524.
36. Macian AM, González Pinera J, Andujar Cairo M, Ruiz Carazo E, Casado Moragón L. Riñón intratorácico en la infancia: a propósito de un caso. An Esp Pediatr 1993;38(5):455-457.
37. Kageyama Y, Kihara K, Oshima H. Intrathoracic herniation of the kidney. Urology 2000;55:143-144.
38. Mikoloski VS. Ectopic thoracic kidney. JAMA 1971;215(7):1158.
39. Kubricht WS, Henderson RJ, Bundrick WS, Venable DD, Eastham JA. Renal cell carcinoma in an intrathoracic kidney: radiographic findings and surgical considerations. South Med J 1999;92(6):628-629.
40. Stein JP, Kurzrock EA, Freeman JA, Esrig D, Ginsberg DA, Grossfeld GD, Hardy BE. Right intrathoracic renal ectopia: a case report and review of the literature. Tech Urol 1999;5(3):166-168.
41. Fusonie D, Molnar W. Anomalous pulmonary venous return, pulmonary sequestration, bronchial atresia, aplastic right upper lobe, pericardial defect and intrathoracic kidney. An unusual complex of congenital anomalies in one patient. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1966;97(2):350-354.
42. Rink RC, Adams MC, Mitchell ME. Ureteral abnormalities. In: Ashcraft KW, editor. Pediatric urology. 1ª ed. Filadelfia: W.B. Saunders Company; 1990. p. 125-149.

43. Suárez S de JY. Acquired intrathoracic kidney. P R Health Sci J 1998;17(3):289-91.

FIGURAS



Figura N° 1. – La radiografía de tórax muestra asas intestinales llenas de gas en el hemitórax izquierdo, desplazando estructuras mediastinales al lado derecho. En el hemitórax izquierdo se observa, señalada por una flecha negra, sombra convexa.

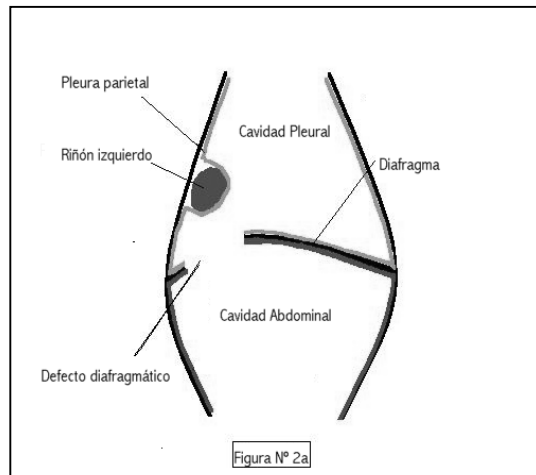


Figura Nº 2a. - La Figura 2a representa una sección sagital izquierda del tronco donde se observa un defecto diafrágico posterolateral y el riñón izquierdo dentro de la cavidad torácica pero por fuera de la pleura parietal.

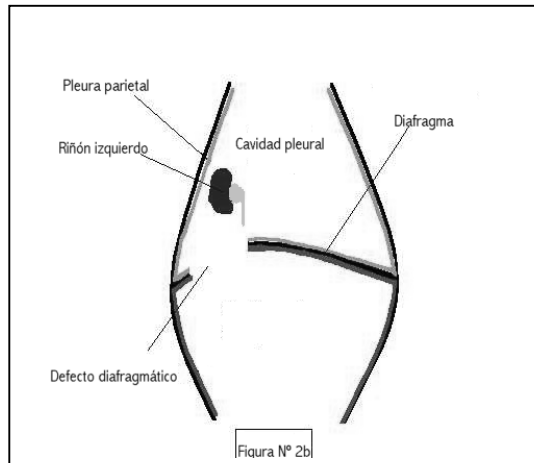


Figura Nº 2b. - La Figura 2b representa una sección sagital izquierda del tronco donde se observa un defecto diafragmático posterolateral y el riñón izquierdo dentro de la cavidad torácica y dentro de la cavidad pleural.



Figura N° 3a. Urografía de eliminación posoperatoria que muestra ambos riñones; el riñón izquierdo, señalado por una flecha blanca, se localiza por encima del diafragma.

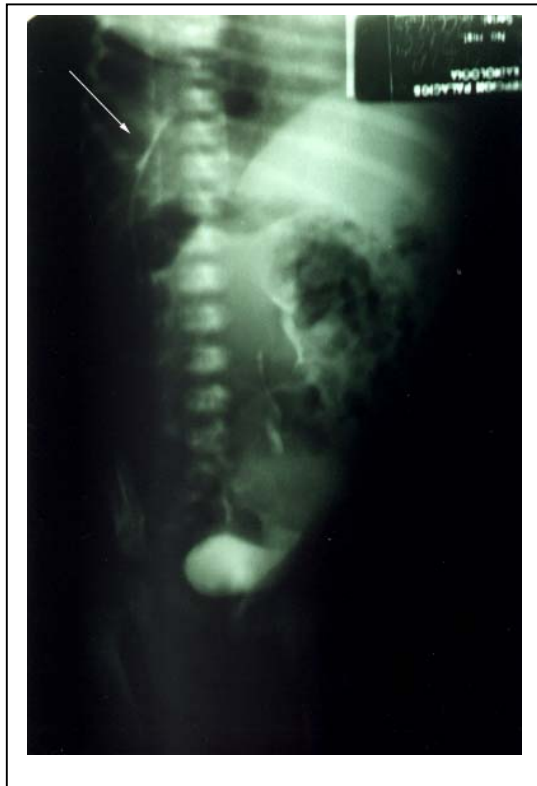


Figura N° 3b. Urografía de eliminación posoperatoria que muestra ambos riñones; el riñón izquierdo, señalado por una flecha blanca, se localiza por encima del diafragma.

Reconocimientos

Nosotros queremos agradecer

A los Drs. Masahiro Toba, Yukio Kageyama, Michael J. Hallisey, Vicente J. Caride, A. Marco Macian quienes amablemente enviaron fotocopias o separatas de manuscritos difíciles de conseguir en nuestro país.

Al Dr. Oscar Agüero quien revisó y corrigió este manuscrito.