

CARTA CIENTÍFICA

Fusión hepatopulmonar asociada a hernia diafragmática derecha en un recién nacido



Hepatopulmonary fusion associated with right diaphragmatic hernia in a newborn

Sra. Editora,

La fusión hepatopulmonar (FHP) es una malformación congénita inusual y con alta letalidad, que se observa en defectos diafragmáticos congénitos del lado derecho. Se caracteriza por la fusión fibrovascular entre el hígado y el pulmón, descubriéndose a menudo durante la reparación quirúrgica del defecto¹. La FHP afecta aproximadamente a 3 de cada 1.000 pacientes con hernias diafragmáticas congénitas (HDC)².

El tratamiento es la reparación quirúrgica, que depende del grado de fusión y el compromiso vascular³. El pronóstico es muy reservado, y la mayoría fallece durante el período perioperatorio debido a complicaciones como insuficiencia respiratoria, sangrados, insuficiencia cardíaca, trombosis de la vena cava e hipertensión pulmonar^{1,4}.

Se han reportado menos de 50 casos a nivel mundial hasta el año 2020⁵. Por la escasa frecuencia de esta entidad y la conducta quirúrgica que se llevó a cabo se consideró válido la publicación del caso de este paciente.

Se presenta el caso de paciente masculino, nacido a las 37 semanas de gestación, con diagnóstico de hernia diafragmática derecha. A las 48 h se procedió a la intervención quirúrgica a través de una toracotomía, el pulmón derecho muy hipoplásico estaba completamente fusionado con la cápsula de la cúpula del lóbulo derecho del hígado, particularmente los segmentos V, VII y VIII. La separación del tejido fusionado fue imposible y complicado con sangrado, que se controló con sutura de polipropileno 4/0.

Ante la condición crítica inestable del paciente se fijó el pequeño remanente posterolateral del diafragma a la parilla costal, como paliativo hasta una segunda intervención en mejores condiciones. En la reintervención, a los 7 días, se comprobó defecto diafragmático muy extenso a través del cual protruía el hígado fusionado a un pulmón muy hipoplásico, los cuales eran densamente adherentes sin un plano de separación identificable, compartiendo parénquima y vascularización. La arteria pulmonar era muy delgada, no se observó vena cava inferior y las venas hepáticas drenaban

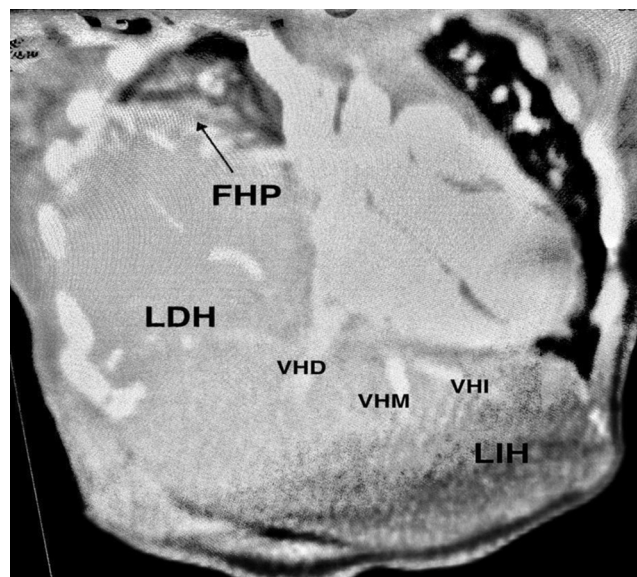


Figura 1 AngioTAC toracoabdominal. Vista coronal. FHP: fusión hepatopulmonar; LDH: lóbulo derecho del hígado; LIH: lóbulo izquierdo del hígado; VHD: vena hepática derecha; VHI: vena hepática izquierda; VHM: vena hepática media.

directamente en la aurícula derecha, lo que se comprobó posteriormente en la angiotomografía (fig. 1).

Se decidió cerrar el defecto alrededor del hígado, sin intentar separar la fusión. El remanente del diafragma se suturó a la cápsula hepática con puntos horizontales de polipropileno 4/0, reforzados con almohadillas de politetrafluoroetileno (GORE-TEX®) constituyendo un sello efectivo para evitar la hernia de las asas intestinales. La cúpula del hígado quedó a la altura del IV espacio intercostal como en una eventración diafragmática (fig. 2).

En el postoperatorio requirió ventilación de alta frecuencia que fue posible retirar paulatinamente e hipertensión pulmonar severa controlada con sildenafil, sin uso de óxido nítrico.

Recibió el alta hospitalaria con requerimientos mínimos de oxígeno que se fueron disminuyendo hasta suspender, y la hipertensión arterial pulmonar transcurrió de leve a moderada a los 8 meses del seguimiento. Mantiene buena mecánica respiratoria a pesar de que el hígado se mantiene a nivel del cuarto espacio intercostal.

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2025.503943>

1695-4033/© 2025 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by/4.0/>).

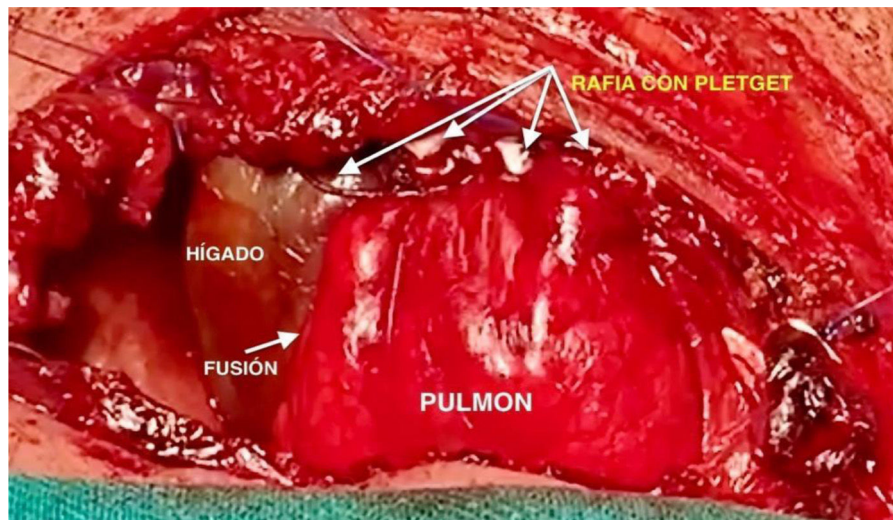


Figura 2 Vista transoperatoria.

La FHP se asocia, además, a fistulas bronco biliares y drenajes venosos anómalos del pulmón derecho a la vena cava inferior retro hepática como en el síndrome de la cimitarra⁶. Más del 50% se asocian con alteraciones cardíacas, vasculares, cromosómicas o pulmonares⁶.

El tratamiento tendría como objetivo reducir el contenido abdominal herniado, separar el pulmón y el hígado fusionados, así como lograr el cierre del defecto, sin embargo, diferentes reportes señalan una gran dificultad para conseguirlo⁶.

Entre las opciones de reparación están la separación completa, la división parcial, la reparación del defecto alrededor de los órganos fusionados sin división, el uso de materiales protésicos, la hepatectomía parcial y la neumonectomía^{2,4,5}. En la mayoría de los enfermos, la separación completa es imposible debido a la complejidad de la fusión, y en ellos la división parcial parece un enfoque más seguro, asociado o no al uso de mallas o plicatura del grueso saco alrededor de los órganos fusionados^{1,6}.

Si la fusión entre el hígado y el pulmón es principalmente fibrovascular, es decir, a través de tejido conectivo y vasos sanguíneos, la separación completa puede ser más factible. Cuando se involucra el parénquima de ambos órganos, se vuelve prácticamente imposible sin provocar hemorragia fatal⁶.

En resumen, es una enfermedad extremadamente rara, con pronóstico muy reservado a pesar del tratamiento quirúrgico. La separación completa del hígado y el pulmón es posible en ciertas circunstancias, pero no siempre es factible ni recomendable. El cierre del defecto alrededor de los órganos fusionados sin división puede ser una opción válida en anatomías desfavorables o en pacientes muy críticos.

Bibliografía

1. Franco MA, Alzate-Ricaurte S, Dario E, Kafury DF, Lucia A, Avila DC. Survival after a two-stage surgical approach in hepatopulmonary fusion: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023;108:108467-77.
2. Laamiri R, Belhassen S, Ksia A, Ben Salem A, Kechiche N, Mosbahi S, et al. Right congenital diaphragmatic hernia associated with hepatic pulmonary fusion: A case report. *J Neonatal Surg.* 2016;5:35, <http://dx.doi.org/10.21699/jns.v5i3.370>.
3. Sobrero H, De los Santos J, Vezzaro V, Dendi A, Volpe E, Moraes Castro M. Hernia diafragmática congénita: una revisión de literatura. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 2023;1:39-49, <http://dx.doi.org/10.59594/iicqp.2023.v1n2.63>.
4. Patel S, Rael J. Right-Sided Congenital Diaphragmatic Hernia Caused by Hepatopulmonary Fusion. *Case Rep Pediatr.* 2020;2020:1-6.
5. Luc Breysem, Vanhaesebrouck S, Gewillig M, Dymarkowski S, Smet MH. Multidetector CT of right-sided congenital diaphragmatic hernia associated with hepatopulmonary fusion in a newborn. *Pediatr Radiol.* 2012;42:1138-41.
6. Morán-Mejía JA, Velásquez E, Velásquez R, Suárez E. Fusión hepato-pulmonar asociada a hernia diafragmática congénita derecha. *Revista médica (Colegio de Médicos y Cirujanos de Guatemala).* 2019;158:123-6.

Verónica Castro Palaguachi*, Marjorie Rodríguez-Guerrero, Luis Marcano Sanz, Miurkis Endis Miranda y Lenín Quezada Méndez

Hospital General Docente Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Azuaym, Ecuador

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vgcastro27@gmail.com
(V. Castro Palaguachi).