

Riñón intratorácico en recién nacido con síndrome de dificultad respiratoria por hernia diafragmática congénita

Eliexer Urdaneta-Carruyo,*,**,**** Alexander Méndez-Parra,* María Alejandra Palencia-Molina,*
Adriana Urdaneta-Contreras,**,**** Aubin Urdaneta-Morales****

Resumen

La hernia diafragmática congénita (HDC) se presenta con frecuencia de 0.17 a 0.57 por 1000 recién nacidos vivos y se asocia con riñón intratorácico (RI) en 0.25%. El objetivo del presente trabajo es describir las dos patologías presentes en un neonato y revisar la literatura al respecto.

Caso clínico: recién nacido, masculino, quien a las cuatro horas de vida presentó taquipnea de aparición súbita y persistente. Al examen físico: dificultad respiratoria (Silverman de ocho puntos) y cianosis; gases arteriales a su ingreso: hipoxemia e hipocapnia (insuficiencia respiratoria tipo I). Radiografía de tórax: aumento discreto de la trama bronquial y de la densidad parahiliar; pulmones normales, evidencia de membrana pleuro-peritoneal y masa sólida superpuesta sobre silueta cardíaca, confirmada por ecocardiograma. Tomografía axial computada (TAC): riñón izquierdo y parte de bazo dentro del tórax, al lado del lóbulo inferior del pulmón izquierdo. Inmediatamente se le instaló al paciente ventilación mecánica convencional y dos días después, se intervino quirúrgicamente para corrección de HDC y descenso de riñón izquierdo. Posterior al acto operatorio, desapareció la sintomatología inicial y su evolución posterior fue satisfactoria. El presente caso ilustra como el riñón en ocasiones puede emigrar al tórax por defecto congénito de la pared del diafragma y ser un hallazgo causal al momento de la exploración radiológica.

Palabras clave: Dificultad respiratoria neonatal, hernia diafragmática congénita, riñón intratorácico, migración anormal del riñón, defecto de cierre diafragmático, hernia de Bochdalek

Summary

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is found frequently in from 0.17 to 0.57 among 1000 newborns and is associated with intrathoracic kidney (IK) in 0.25%. The objective of the present work was to describe both present pathologies in a newborn and to review the literature in this respect.

Clinical case: male newborns, who presented tachypnea sudden and persistent for the first 24 h of life. For the that was physical exam, we included breathing difficulty (eight points of Silverman's) and cyanosis; initial arterial gases: hypoxemia and hypocapnia (acute respiratory failure type I); thorax X-ray; increase of bronchial plot and of parahiliary density; normal lungs, pleuro-peritoneal membrane and solid mass superimposed on heart silhouette were observed and confirmed by echocardiogram. Computed axial tomography (CAT) revealed left kidney and part of spleen inside thorax, beside inferior lobe of left lung. Immediately, the patient was mechanically ventilated and after 2 days, was operated surgically for correction of CDH and descent of left kidney. After surgical intervention, initial symptomatology disappeared and evolution was satisfactory. The present case illustrates how the kidney on occasion can emigrate due to congenital default to the thorax of the wall of the diaphragm and be a casual discovery at the moment of radiologic exploration.

Key words: Abnormal migration of the kidney, intrathoracic kidney, neonatal breathing difficulty, congenital diaphragmatic hernia, diaphragmatic closure, defect, Bochdalek's hernia.

*Unidad de Nefrología Pediátrica y Metabolismo Mineral, Hospital Universitario de Los Andes.

** Departamento de Puericultura y Pediatría

*** Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes

**** División de Ciencias Biomédica, Instituto Nacional de Investigaciones y Altos Estudios sobre la Infancia (INVESIN), Mérida-Venezuela

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Eliexer Urdaneta Carruyo. Unidad de Nefrología Pediátrica y Metabolismo Mineral, Hospital Universitario de Los Andes. Apartado Postal 813 Mérida-Venezuela. Correo electrónico: eliexer@icnet.com.ve

Introducción

El paso de vísceras abdominales hacia tórax ocurre por defecto congénito posterolateral izquierdo de diafragma, conocido como hernia diafragmática congénita (HDC) el que fue descrito por primera vez por von Bochdalek en 1848.¹ Esta malformación evita el desarrollo normal del pulmón y ocasiona su hipoplasia² e inmadurez³ además de patrones arteriolares anormales intrapulmonares;⁴ que originan finalmente síndrome de dificultad respiratoria (SDR) en el recién nacido.

La frecuencia de esta malformación congénita es de 0.17 a 0.57 por 1000 nacidos vivos;⁵ en 90% de los pacientes el defecto del cierre es posterior y se observa generalmente en hemidiafragma izquierdo.⁶

De los neonatos con HDC 41% presenta alteraciones congénitas asociadas: cardiovasculares, neurológicas, craneofaciales o genitourinarias.⁷ Éstas últimas presentan 23% y las observadas con mayor frecuencia son: testículos ectópicos o criptorquidia, displasia renal, hidronefrosis, duplicación uretral y riñón intratorácico (RI).⁸

La ectopia renal se describe en menos de 1% de las autopsias,⁹ encontrándose migración renal hacia tórax en 5% de ellas, con prevalencia menor de 1 en 10 mil.¹⁰ La mayoría de los RIs es asintomática,¹¹ con frecuencia no se asocian con alteraciones funcionales y constituyen hallazgos incidentales en radiografía de tórax.¹²

El objetivo del presente trabajo es describir el caso clínico de un neonato que presentó SDR por HDC pocas horas después de nacer, a quien además se le descubrió por exploración con imágenes RI izquierdo y realizar revisión de la literatura al respecto.

Descripción del caso

Recién nacido, masculino, producto de embarazo de 39 semanas de gestación, obtenido pro vía vaginal intrahospitalario, quien a las cuatro horas de vida presentó SDR. Peso al nacer 2700 Kg, Apgar de 8 y 9 a los 1 y 5 minutos. Al momento de la exploración física se constató: temperatura 37.5° C, TA 90/50 mm Hg, frecuencia respiratoria de 125 por minuto, tiraje universal (Silverman de ocho puntos). Saturación de oxígeno de 80% al aire ambiental, por lo que se le suministró oxígeno por oxihood y se instauró tratamiento endovenoso inicial con ampicilina a 100 mg/kg/día y gentamicina a 5mg/kg/día. Exámenes de laboratorio evidenciaron: a) gases arteriales: pH 7.45, pCO₂ 32 mmHg, pO₂ 50 mmHg HCO₃: 19 mmHg y déficit de base -5.2 (insuficiencia respiratoria tipo I), b) electrolitos séricos: sodio 136 mmol/l, potasio 3.8 mmol/l, calcio 2.22 mmol/l y c) urea 6.99 mmol/l, creatinina 26.52 mmol/l y glicemia 4.99 mmol/l. Radiografía de tórax mostró: aumento discreto de la trama bronquial y de la densidad

parahiliar, asas intestinales llenas de gas en hemitórax izquierdo con desplazamiento de estructuras mediastinales hacia lado derecho, membrana remanente pleuroperitoneal (saco herniario) y masa sólida superpuesta sobre silueta cardiaca en proyección ateroposterior (Figura 1) y ubicación retrocardiaca en proyección lateral, corroborada por ecocardiograma con doppler a color, sin observarse flujo arterial o venoso. Tomografía axial computada (TAC) reveló: riñón izquierdo y parte de bazo dentro del tórax al lado del lóbulo inferior del pulmón izquierdo (Figura 2). Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de HDC izquierda. El paciente se ubicó en incubadora con ambiente térmico adecuado y se colocó sonda orogástrica, posteriormente se procedió a intubación endotraqueal y se conectó a ventilación mecánica convencional. Durante su hospitalización, se descartó hipertensión pulmonar (http) por ecocardiografía. Las condiciones hemodinámicas y ventilatorias del paciente se mantuvieron estables y cuarenta y ocho horas después se intervino quirúrgicamente. En el acto operatorio se usó anestesia general con halotano y bromuro de pancuronio (Pavulon) para minimizar la vasoreactividad pulmonar y posteriormente se realizó el abordaje quirúrgico por vía transabdominal con incisión subcostal izquierda. Esta vía permitió reducir con facilidad las vísceras y proporcionó una visión excelente del defecto diafragmático. Los hallazgos operatorios obser-

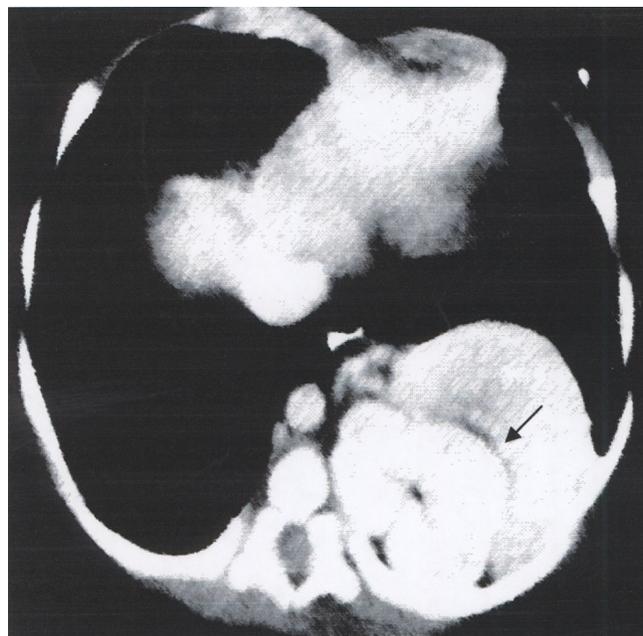


Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior: asas intestinales llenas de gas en lado izquierdo, desplazamiento de estructuras mediastinales hacia lado derecho, masa sólida superpuesta sobre silueta cardiaca y presencia de membrana peluro-peritoneal remanente.

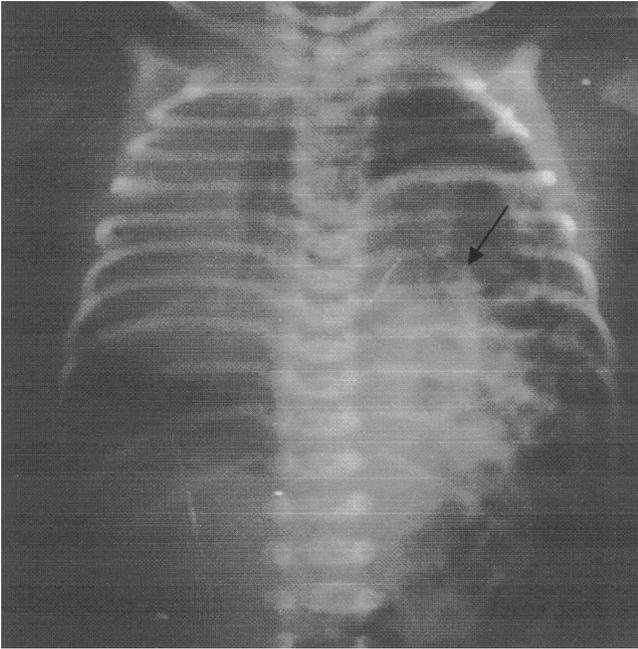


Figura 2. Bazo y riñón izquierdo dentro de tórax, junto al lóbulo inferior del pulmón izquierdo.

vados fueron: defecto congénito de 3.2 cm situado en parte posterior izquierda de diafragma. Hemitórax izquierdo contenía: pulmón ipsilateral hipoplásico, saco herniario o membrana peluro-peritoneal, estómago, bazo, intestino delgado, intestino grueso malrotado y riñón izquierdo. Con cautela, se redujo el contenido herniario de la cavidad torácica, realizándose tracción suave de vísceras abdominales, las cuales se cubrieron con compresas húmedas y tibias y se procedió a resecar el saco herniario. Posteriormente, se fijó el riñón izquierdo en retroperitoneo. Una vez definidos los límites y la extensión del defecto diafragmático, se reparó el mismo; colocándose tubo de drenaje torácico antes del cierre. Manualmente se amplió la pared abdominal para aumentar la capacidad del abdomen y a la vez, se corrigió la malrotación intestinal. En el período posoperatorio desapareció la dificultad respiratoria y su evolución fue completamente satisfactoria. Urocultivo y hemocultivo realizados al inicio de su enfermedad fueron negativos a las 72 horas de su ingreso, por lo que posteriormente se omitió tratamiento con antibióticos. El paciente fue dado de alta dos semanas después con indicaciones dietéticas y controles médicos periódicos.

Discusión

La migración anormal del riñón hacia tórax es rara, corresponde a menos de 0.25% de los pacientes con HDC.^{11,13} y representa 5% de todas las ectopias renales. En un estudio

efectuado por Cambell en 15.919 autopsias en niños, observó 22 casos de ectopia renal, de los cuales sólo uno de ellos, estaba ubicado dentro del tórax.¹⁴ La ubicación más común en el lado izquierdo y los varones se afectan en proporción 1.7; 1 en relación con las hembras.^{11,15}

Donat y colaboradores revisaron exhaustivamente la literatura médica desde 1922 a 1986, y encontraron 131 casos de RI, de los cuales 61% estaba localizado en el lado izquierdo, 36% en el lado derecho y 2% en los dos lados. En 63% de los casos predominó el sexo masculino, hallazgo que se corresponde con otros informes en la literatura.¹¹ En el mismo estudio, estos autores, describieron cuatro tipos de RI: 1) con desarrollo normal del diafragma, 16 2) con eventración diafragmática, 17 3) asociada con HDC 18 (como en el caso de nuestro paciente) y 4) con ruptura traumática del diafragma.¹⁹ El más frecuente de ellos es el tipo 2, en el que el riñón está recubierto por una membrana delgada del diafragma, la cual hace que el riñón se localice debajo del mismo pero intratorácico.¹¹

En cuanto a la alteración embriológica, varios autores han propuesto alteraciones en la fusión de las membranas pleuro-peritoneales, que origina la formación de un foramen en la parte posterior del diafragma, a través del cual el riñón pasa hacia el tórax.⁹ Sin embargo, la incidencia de HDC con RI (como se observó en nuestro caso) es de menos de 9.25% por lo que este hallazgo es muy raro. También ha sido propuesto que el retardo del crecimiento del uréter en el metanefros disminuye el estímulo del tejido, lo que prolonga el proceso ascendente de diferenciación, que origina ectopia renal alta y uréter anormalmente elongado.¹¹

Anatómicamente, se describen cuatro características comunes: a) alteración en la rotación, en la cual el hilio se hace anterior; b) elongación del uréter; c) origen alto de vasos renales y d) desviación media del polo inferior.¹¹ c) origen alto de vasos renales y d) desviación media del polo inferior.¹¹ Características todas evidenciadas en nuestro caso.

El RI usualmente es asintomático.¹¹ Sin embargo, en ocasiones puede manifestarse clínicamente con hipertensión arterial o síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SSIHAD).²⁰ En esta última situación, el SSIHAD puede observarse como manifestación inicial de un carcinoma de células renales, tal y como lo informó Kubricht en un paciente de 77 años de edad, por lo que este hallazgo histopatológico puede constituir complicación a largo plazo.²¹

En cuanto al estudio por imágenes, la opacidad notada en la radiografía de tórax señala que la dificultad respiratoria de nuestro paciente fue secundaria a la masa que comprimía el parénquima pulmonar por lo que el diagnóstico de RI debe sospecharse en todo paciente que presente con este estudio sombra convexa por encima del diafragma.

En relación al diagnóstico, en el periodo prenatal se puede efectuar a través de ultrasonografía de doppler-color desde las 33 semanas de vida intrauterina²² y al

momento de nacer, también se puede realizara con TAC contrastada como método estándar para evaluar las masas renales.²¹ En nuestro caso, la TAC logró demostrar que el riñón izquierdo y una porción del bazo se encontraban en la parte baja del tórax ipsilateral, junto al lóbulo pulmonar izquierdo; visualizándose además el defecto diafragmático congénito. En cuanto al saco herniario pleuro-peritoneal, se ha podido demostrar que el mismo puede estar presente en 20 a 40% de los casos con HDC, tal y como se evidenció en nuestro paciente.²³

Una vez que el diagnóstico de RI ha sido establecido es necesario determinar su relación con pleura porque mientras el RI de localización extrapleurales no requiere su manipulación el RI de localización intrapleurales, se acompaña de defecto diafragmático por lo que sí amerita corrección quirúrgica, como en nuestro caso.

En cuanto al diagnóstico diferencial, el RI debe diferenciarse en los recién nacidos, con otras patologías que al estudio radiográfico generen sombras opacas compatibles con masas mediastinales posteriores como: neuroblastoma, duplicación gastrointestinal, quistes pulmonares o bronquiales y secuestro pulmonares.⁸

Respecto a la dificultad respiratoria observada en pacientes con HDC, es de hacer notar que aunque los pulmones se desarrollen normalmente, la hernia por sí misma es capaz de originarla. Por su lado, la hipoplasia pulmonar dificulta la oxigenación y la eliminación del CO₂ independientemente de su magnitud.²³

En nuestro pacientes, se observó dificultad respiratoria grave al nacer (Silverman de ocho puntos), con insuficiencia respiratoria tipo I en la gasometría, de origen no infeccioso, lo cual se pudo demostrar a través de los resultados negativos de los cultivos realizados al inicio de su enfermedad. Tampoco se pudo comprobar a través del doppler-color la existencia de ramas arteriales suplementarias de la aorta, que generalmente son causa de secuestro pulmonar. Mientras que sí se logró determinar su origen por causas mecánicas, debido a que la sintomatología desapareció posterior a la corrección del defecto congénito. Por otro lado, nuestro paciente recibió ventilación mecánica convencional al realizarse el diagnóstico de HDC, para asegurar estabilidad ventilatoria y evitar complicaciones como la htp.

La cirugía urgente de la HDC se consideraba esencial para corregir la insuficiencia respiratoria. En la actualidad, existe mejor comprensión de los mecanismos fisiopatológicos de la HDC. Hazebroek y colaboradores,²⁴ demostraron que la estabilidad de los parámetros gasométricos, hemodinámicos y metabólicos del paciente, así como el descarte de HTP, antes de la intervención permiten obtener mejores resultados postoperatorios, con disminución de la morbimortalidad y mejor pronóstico, tal y como ocurrió con nuestro paciente. Es por ello, que se debe diferir la intervención quirúrgica por 24 horas o más, para obtener ventilación óptima estable a fin de reducir o eliminar la HTP reactiva.²³

El presente caso demuestra como el riñón en ocasiones puede emigrar al tórax por defecto congénito de la pared del diafragma y ser un hallazgo causal al momento de la exploración radiológica.

Referencias

1. **Bochdalek V.** Einige betrachtungen ueber die einstellung des angeborenen zwerchfellbruches als beitrag zur pathologischen anatomie der hernien. Vierteljahrs Prakt Heik 1848;19:89-97.
2. **Thibeault D, Haney B.** Lung volume, pulmonary vasculature, and factors affecting survival in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 1998;101:289-295.
3. **George D, Cooney T, Chiu B, Thurlbeck W.** Hypoplasia and immaturity of the terminal lung unit (cinus) in congenital diaphragmatic hernia. *Am Rev Resp Dis* 1987;136:947-950.
4. **Hallisey M, Caride.** Single perfusion defect secondary to intrathoracic kidney. *Clin Nucl Med* 1990;15:523-524.
5. **Philip N, Gambarelli D, Guys J, Camboulives J, Ayme S.** Epidemiological study of congenital diaphragmatic defects with special reference to aetiology. *Eur J Pediatr* 1991;150(10):726-7729.
6. **Sadler T.** Body cavities and serous membranes. In: Sadler T. ed. *Langman's medical embryology*. 6th ed. Baltimore, MS, USA: Williams & Wilkins; 1990. p. 164-78.
7. **Losty P, Vanamo K, Rintala R, Donahoe P, Schnitzer J, Lloyd D.** Congenital diaphragmatic hernia - does the side of the defect influence the incidence of associated malformations? *J Pediatr Surg* 1998;33(3):507-510.
8. **Bass T, Wharton K, Cicero M, Kelly R, Dory C.** Radiological case of the month. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996;150:425-428.
9. **Franciskovic V, Martincic N.** Intrathoracic kidney. *Br J Urol* 1959;31:156.
10. **Summer T, Volberg F, Smolen P.** Intrathoracic kidney diagnosis by ultrasound. *Ped Radiol* 1982;12:78.
11. **Donat M, Donat P.** Intrathoracic kidney: a case report with a review of the world literature. *J Urol* 1988;140:131-133.
12. **Ramus A, Slovis T, Reed J.** Intrathoracic kidney. *Urology* 1979;13:14-19.
13. **Ho H, Liaw S, Chang P.** Delayed manifestation of congenital diaphragmatic hernia with intrathoracic kidney: report of one case. *Acta Paed Sin* 1997;38(1):61-4.
14. **Campbell M.** Renal ectopy. *J Urol* 1939;24:187-189.
15. **Saucedo B, Castillo C, López U, Martínez R.** Riñón Intratorácico. Comunicación de dos casos y revisión en la literatura. *Rev Mex Urol* 1997;57(6):254-258.
16. **Baurys W, Servoss S.** Eventration of the diaphragm: report of a case involving the kidney. *Urol Cutan Rev* 1949;53:535.
17. **Spillane R, Prather G.** Right diaphragmatic eventration with renal displacement; case report. *J Urol* 1952;68:804.
18. **Fleischner F, Robins S, Abrahams M.** Renal ectopia and congenital diaphragmatic hernia. *Radiology* 1950;55:24.
19. **Bugden W.** Two cases of intra-thoracic kidney. *Dis Chest* 1950;17:537.
20. **Hallisey M, Caride V.** Single perfusion defect secondary to intrathoracic kidney. *Clin Nucl Med* 1990;15:523-524.
21. **Kubricht W, Henderson J, Bundrick S, Veneble D, Eastham J.** Renal cell carcinoma in an Intrathoracic kidney: radiographic finding and surgical consideration. *South Med J* 1999;92(6):628-629.

22. **Matzo B, Balance K, Cockle A, Piero A, Rodeck C.** Prenatal diagnosis of an ectopic intrathoracic kidney in right-sided congenital diaphragmatic hernia using color Doppler ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18(2):173-174.
23. **Blank GC, Melman SE, Beltrán BF, Frontana RP, Catalán LJ, Bierzwinski KA.** Nuevos conceptos de terapia neonatal en el manejo de hernia diafragmática congénita. *Acta Pediatr Mex* 2002;23(6):363-368.
24. **Hazebroek FWJ, Tibboel D, Bos AP, Pattenier AW, Madern GC, Bergmeijer JH, Molenaar JC.** Congenital diaphragmatic hernia: impact of preoperative stabilization. A prospective pilot study in 13 patients. *J Pediatr Surg* 1988;23:1139-1146.



PREMIO NACIONAL DE INVESTIGACIÓN PEDIÁTRICA

Laboratorio Médico Polanco

Academia Mexicana de Pediatría

El Laboratorio Médico Polanco, empresa con alto desarrollo tecnológico, dedicada a la detección oportuna de aspectos relacionados con la salud, consolida su compromiso social al fomentar la investigación médica pediátrica en nuestro país. Para tal efecto, se establece el Premio Nacional de Investigación Pediátrica Laboratorio Médico Polanco - Academia Mexicana de Pediatría, como estímulo y reconocimiento para los Investigadores Mexicanos.

El premio será otorgado al mejor trabajo de investigación pediátrica realizado en nuestro país en las áreas

Básica, clínica y epidemiológica

Se invita a los interesados y a las instituciones médicas y de investigación del país a presentar sus trabajos.

El premio consistirá en diploma y \$200,000.00 pesos.

Bases del Concurso

1. Podrá concursar cualquier persona miembro de la comunidad médica o científica del país.
2. Trabajo de investigación médica pediátrica, del área básica, clínica o epidemiológica.
3. Inédito en cuanto a su publicación en libros o revistas científicas.
4. Estudio realizado en México por investigadores mexicanos
5. Un candidato podrá concursar hasta con dos trabajos como máximo
6. El jurado estará integrado por los miembros de la comisión de Premios de la AMP de las áreas respectivas. Su decisión será inapelable
7. En la selección de los trabajos premiados se tomarán como criterios principales su originalidad, su rigor científico y su importancia médica, científica y/o tecnológica, así como su impacto en la sociedad
8. El premio podrá ser declarado desierto si a juicio del jurado calificador ningún trabajo reúne los estándares de calidad requeridos por la convocatoria
9. El Consejo Directivo de la Academia Mexicana de Pediatría comunicará el dictamen y el premio se entregará en sesión solemne el 25 de noviembre de 2004.
10. Todo trabajo que no cumpla con las bases y los requisitos establecidos en esta convocatoria quedará descalificado automáticamente

Requisitos

1. El trabajo deberá escribirse en español de acuerdo con el contenido y secuencia de los formatos convencionales para publicación en revistas médicas.
2. El texto del trabajo deberá ser anónimo, sin nombre de autores o referencias bibliográficas personalizadas, o nombre de la institución donde se llevó a cabo.
3. Mantener anónimo el sitio donde fue realizado.
4. El trabajo deberá ir acompañado por la solicitud de inscripción, en la forma proporcionada por la Academia Mexicana de Pediatría (también disponible en la página de la AMP en Internet).
5. El protocolo de investigación deberá contar con la aprobación de las autoridades hospitalarias o instituciones en donde se realizó el estudio, y en caso necesario de sus Comités de Ética y Bioseguridad.
6. Cada trabajo deberá enviarse en original y tres copias, sin encuadernación y ningún tipo de identificación. Enviar bajo seudónimo, anexando en un sobre cerrado la siguiente información:
 - ❖ Nombre completo y grado académico del investigador y colaboradores.
 - ❖ Dirección, teléfono, fax y correo electrónico del investigador y colaboradores.
 - ❖ Lugar donde se labora, teléfono, fax y correo electrónico.
 - ❖ Lugar donde se llevó a cabo la investigación participante.
7. La documentación completa y los trabajos deberán ser enviados a:
Academia Mexicana de Pediatría
Dr. Márquez 162, Colonia Doctores
06720, México, D. F.
Teléfono y fax 5578 5298,
Correo electrónico:
acmexped@df1.telmex.net.mx
8. La documentación enviada por quienes no resulten ganadores quedará a disposición de los interesados a partir del 28 de noviembre de 2004 y hasta el 10 de diciembre de 2004 en el domicilio de la AMP. Después de esta fecha la Academia no guardará los expedientes.
9. Fecha límite para la recepción de trabajos: 19 de agosto del 2004.
10. Fecha en que se darán los nombres de los ganadores: 18 de noviembre de 2004.

Premios exentos de I.S.R. de conformidad con el Artículo 109, Fracción XX de la Ley del Impuesto Sobre la Renta para 2004.

La retención del impuesto local correspondiente por la obtención de dichos premios (6 %) será retenido por la Academia Mexicana de Pediatría