

RECIBIDO:
25 octubre 2022
APROBADO:
20 enero 2023

Dextrocardia y herniación intratorácica del hígado. Una rara entidad

Dextrocardia and Intrathoracic Herniation of the Liver. A Rare Entity

Servio Tulio Torres Rodríguez
0000-0001-8914-5588
Danilo Herrera Cruz
0000-0001-5694-5984
Sergio Villeda Castañeda
0000-0003-1958-4707
Elka Lainfiesta Moncada
0000-0003-4051-4172
Karla Marleny Reyes Zúñiga
0000-0003-4615-7823
Lizzette Laura Barbosa
0000-0003-4391-8324

Servio Tulio Torres Rodríguez¹, Danilo Herrera Cruz¹,
Sergio Villeda Castañeda¹, Elka Lainfiesta Moncada²,
Karla Marleny Reyes Zúñiga¹, Lizzette Laura Barbosa³

1. Hospital de Referencia Nacional de Enfermedades Respiratorias, Servicio de cirugía, Guatemala, Guatemala.
2. Hospital de Referencia Nacional de Enfermedades Respiratorias, Servicio de anestesia, Guatemala, Guatemala.
3. Hospital Roosevelt, Servicio de Cirugía, Guatemala, Guatemala.

AUTOR CORRESPONSAL:

Servio Tulio Torres Rodríguez, stuliotr@gmail.com

Resumen

Introducción: la incidencia de dextrocardia como anomalía congénita es menor del 0.01% y la combinación con herniación intratorácica del hígado semejando una neoplasia benigna sin antecedente de trauma toracoabdominal abierto o contuso lo hace aún menos frecuente. **Caso clínico:** se presenta el caso de paciente femenina de 34 años de edad que consulta por dolor de espalda. Al examen físico, se auscultan ruidos cardíacos en el hemitórax derecho y la radiografía de tórax evidencia dextrocardia e imagen que semeja masa supra diafragmática derecha, la TAC trifásica confirma la presencia de protrusión de un segmento del hígado de forma redondeada a través de un defecto no abierto del hemidiafragma derecho. Su tratamiento ha sido conservador. **Conclusión:** la combinación de dextrocardia acompañada de herniación de una porción del hígado a través de un defecto del diafragma derecho es una asociación extremadamente rara y los reportes de caso publicados son escasos.

Palabras clave: dextrocardia, hernia, diafragma, hígado.

Abstract

Introduction: the incidence of dextrocardia as a congenital anomaly is less than 0.01% and the combination with intrathoracic herniation of the liver resembling a benign neoplasm without a history of open or blunt thoracoabdominal trauma makes it even less frequent. **Clinical case:** the case of a 34-year-old female patient who consults for back pain is presented. On physical examination, heart sounds are auscultated in the right hemithorax and the chest X-ray shows dextrocardia and an image that resembles a right supradiaphragmatic mass. Triphasic CT confirms the presence of a rounded protrusion of a segment of the liver through a non-open defect of the liver right hemidiafragma. The treatment has been conservative. **Conclusion:** the combination of dextrocardia accompanied by herniation of a portion of the liver through a defect in the right diaphragm is an extremely rare association and published case reports are few.

Keywords: dextrocardia, hernia, diaphragm, liver.

Caso clínico

Paciente femenina de 34 años de edad, con historia de dolor en tórax posterior derecho de tres meses de evolución. Al examen físico, se encuentra en buen estado general, P/A 120/80 mmHg, FC. 100 x'. No signos de disnea, cianosis, insuficiencia cardíaca, plétora ni ingurgitación yugular. En corazón se auscultan ruidos cardíacos en hemitórax derecho, rítmicos, sin soplos ni reforzamiento del segundo ruido. Pulmones con buena entrada de aire en ambos campos. Sus antecedentes personales incluyen histerectomía con ooforectomía; gineco obstétricos con dos gestas, tres partos y una cesárea.

Laboratorios de ingreso reportan hemoglobina en 14 g/dL, glóbulos blancos en 9700 mg/dL con 58% segmentados. Plaquetas $302 \times 10^3/\text{mL}$. Tiempo protombina 12,2 s. INR: 1.13. Tiempo parcial de tromboplastina 35,2 s. Colesterol total 170 mg/dL. Triglicéridos 183 mg/dL. Creatinina en sangre: 0,65 mg/dl. Glucosa en ayunas 73 mg/dl. Pruebas hepáticas: aspartato amino transferasa 20 U/L. Alanino amino transferasa 25 U/L. Bilirrubina total 0,50 mg/dL. Bilirrubina directa 0,25 mg/dL. Albúmina 3,67 g/dL. Electrocardiograma (EKG), FC 100 x', desviación del eje a la derecha e hipertrofia ventricular.

Estudios de imagen: radiografía de tórax reporta imagen redonda a nivel basal derecho de bordes contusos que puede sugerir herniación o eventración diafragmática. El corazón no se puede definir ya que se encuentra retraído hacia la derecha, menos probable sea por dextrocardia (figura 1a). Ultrasonido abdominal informa que el hígado tiene tamaño en límites normales, sin embargo, da la apariencia de haber paso de parte del lóbulo derecho hacia el hemitórax derecho a través de defecto en el diafragma, el cual mide aproximadamente 6,7 cm, hallazgo que podría corresponder a herniación o eventración diafragmática. Vesícula biliar, porta, colédoco, páncreas, bazo y riñones normales (figura 1b).

Figura 1a.

Rx Tórax. Masa sólida intratorácica derecha y

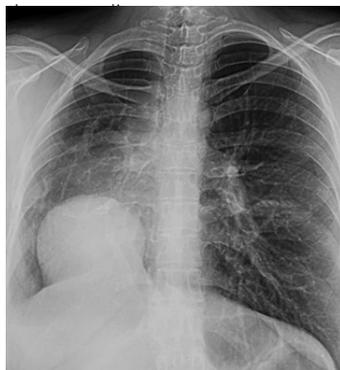


Figura 1b.

Ultrasonido abdominal. Lóbulo hepático derecho de 6,7 cm intratorácico



La tomografía de tórax observa retracción en las estructuras mediastinales hacia el lado derecho y herniación de la cúpula hepática. Las estructuras vasculares mediastinales se ven retraídas al lado derecho. Hay un defecto del diafragma derecho que mide 7 cm y que causa herniación del hígado. El resto del estudio es normal (figuras 2a, 2b, 2c).

Figura 2a.

Corte axial, se observa dextrocardia e hígado herniado



Fig. 2b

Corte coronal. Porción de 7 cm de hígado intratorácico

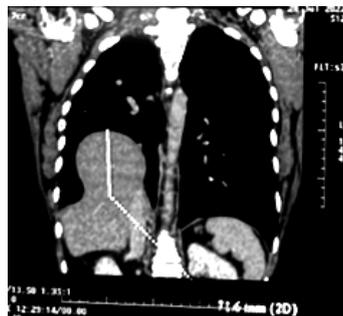


Fig. 2c

Corte sagital. Porción de 7 cm de hígado intratorácico



La tomografía trifásica describe dextrocardia con drenaje de venas pulmonares a vena cava superior como variante anatómica normal. En tórax se visualiza defecto herniario en el aspecto posterior del diafragma derecho a través del cual se hernia hacia la cavidad torácica, hallazgos corresponden a hernia de Bochdalek. Vesícula biliar, porta, colédoco, páncreas, bazo, riñones, estómago y retroperitoneo normales (figuras 3a, 3b, 3c).

Figura 3a.

Se aprecia dextrocardia y órganos abdominales en su lugar

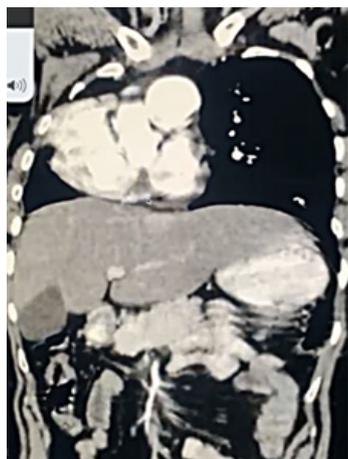


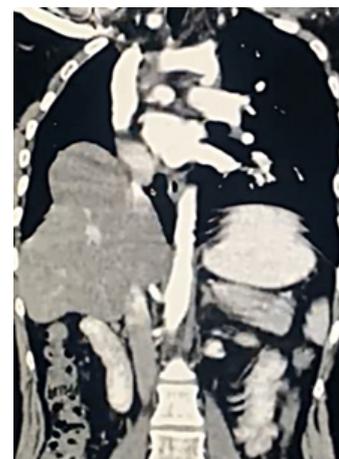
Figura 3b.

Drenaje de venas pulmonares a vena cava superior



Figura 3c.

Porción hepática intratorácica



Basados en datos clínicos de hallazgo incidental, datos de laboratorios, estudios de imágenes, revisión de literatura y opinión de experto, concluimos que la conducta terapéutica en lo inmediato debe ser conservadora con analgésicos y seguimiento según evolución.

Discusión

El motivo de consulta de la paciente fue dolor de espalda, lo que llevó a la toma de radiografía de tórax y como hallazgo incidental se evidenció dextrocardia y masa en la base derecha del hemitórax. La incidencia de dextrocardia como anomalía congénita se presenta alrededor del 0,01% de los nacidos vivos¹ y puede ser observada hasta en el 0,5% de los adultos, muy asociada a anomalías cardíacas² que en la paciente se reporta drenaje de venas pulmonares a vena cava superior. La combinación de dextrocardia con herniación intratorácica del hígado semejando una neoplasia benigna sin antecedente de trauma toracoabdominal abierto o contuso lo hace aún menos frecuente y debe ser diferenciada de cualquier masa intratorácica en el campo pulmonar inferior derecho³ así como de asociación de dextrocardia con hipoplasia pulmonar y hernia diafragmática congénita.⁴

La anomalía hepática de gran volumen con dimensiones de 7 cm, de aspecto benigno y localización intratorácica presentada en la paciente contrasta con otros reportes de casos de neoplasias benignas de tamaños menores (5,6 cm)⁵ o de tumores de malignidad presuntiva de carcinoide detectado por PET, lo que muestra nódulos hipercaptantes con patrones de crecimiento de bajo grado de malignidad.⁶

Además, pueden observarse diferentes alteraciones morfológicas del hígado, como voluminosos lóbulos accesorios, lóbulos ectópicos sin conexión con el tejido hepático normal, a menudo diagnosticados como masa en tórax o conectados al parénquima como en el caso del lóbulo de Riedel.⁷ Las alteraciones morfológicas hepáticas con eventuales implicaciones clínicas se pueden dividir en dos categorías: anomalías de desarrollo defectuoso y de desarrollo excesivo. Además, pueden estar asociadas a defectos del diafragma⁸ tal como en el caso presentado, en que consideramos que se combinan el desarrollo excesivo del domo hepático con defecto herniario diafragmático.

No consideramos el diagnóstico de hernia congénita de Bochdalek, como fue mencionado en el informe de la tomografía trifásica, ya que el defecto es medial al diafragma y no secundario a un defecto en el cierre posterolateral del diafragma durante su desarrollo embrionario,⁹ aunque sí puede caber el diagnóstico diferencial al estar descrita en adulto como hernia congénita diafragmática, asociada a anomalías de tres lóbulos accesorios del hígado.¹⁰

La ausencia de antecedente de trauma cerrado o penetrante, como causa más común de lesión diafragmática, excluye esta posibilidad diagnóstica en la paciente, que si bien su ocurrencia puede ser en ambos lados, en la mayoría de los casos afecta el lado izquierdo por el efecto protector del hígado.¹¹ La hernia diafragmática derecha siguiendo al trauma contuso abdominal es una lesión rara (0,25-1%),¹² y en caso de ruptura espontánea del diafragma, Losanoff et al. reportaron, basados en una revisión de literatura entre 1956-2009, únicamente 28 casos y de ellos solo el 10% tenían herniación del hígado.⁶ La rotura diafragmática espontánea o inducida por esfuerzo es un tipo raro de hernia diafragmática adquirida cuando no hay antecedentes de traumatismo.

Sin antecedentes traumáticos torácicos, ruptura espontánea del diafragma, hallazgo incidental de una porción del hígado ubicado en posición intratorácica de base ancha, sin otros órganos abdominales que le acompañen y sin riesgo de estrangulación. Con un diafragma que mantiene su integridad, sin lesión abierta observada a través de la tomografía computarizada, considerada como el *gold standard* por su alta sensibilidad de las técnicas diagnósticas de hernias diafragmáticas,¹³ se optó por el manejo conservador con analgésicos y seguimiento según evolución.

Conclusión

La combinación de dextrocardia acompañada de herniación de una porción del hígado a través de un defecto del diafragma derecho es una asociación extremadamente rara y los reportes de caso publicados son escasos.

Financiamiento: los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

Contribuciones de los autores: STTR: atención primaria de paciente, recolección de información clínica, diseño y redacción del artículo, búsqueda de bibliografía. DHC, SVC, ELM: revisión de artículo, búsqueda de bibliografía. KMRZ: atención primaria de paciente, obtención completa de historia clínica. LLB: atención de paciente, obtención de TAC trifásica en otro centro hospitalario.

El Editor en Jefe, Dr. Francisco Arancibia, realizó el seguimiento del proceso de revisión y aprobó este artículo.

Referencias

1. Evans WN, Acherman RJ, Collazos JC et al. Dextrocardia: Practical clinical points and comments on terminology. *Pediatr Cardiol* 2010;31(1):1-6. Doi:10.1007/s00246-009-9516-0
2. Offen S, Jackson D, Canniffe C, Choudhary P, Celermajer DS. Dextrocardia in Adults with Congenital Heart Disease. *Heart Lung Circ* 2016;25(4):352-357. Doi:10.1016/j.hlc.2015.09.003
3. Zasshi. NKSG. Liver herniation simulating a benign lung tumor. *Japanese J Thorac Dis* 1995;33(10):1155-1159.
4. Zasshi. NKSG. A case of right pulmonary hypoplasia with congenital diaphragmatic hernia and dextrocardia. *Japanese J Thorac Dis* 1992;30(10):1889-1894.
5. Ilyas G, Alawad M, Li Z. A Rare Cause of Liver Herniation. *Gastroenterology* 2019;156(4):e1-e2. Doi:10.1053/j.gastro.2018.09.034
6. Samad MA, Ali A, Shih-Della Penna DC, Tiedebohl S. Nontraumatic liver herniation mimicking a right lower lobe lung mass. *J Surg Case Reports* 2021;2021(9):1-3. Doi:10.1093/jscr/rjab387
7. Kurniawan J, Anggraeni D, Dewiasty E, Lutfie L. Riedel's Lobe: Clinical Importance of a Rare Variant in Liver Morphology. *Acta Med Indones* 2017;49(1):57-62.
8. Champetier J, Yver R, Létoublon C, Vigneau B. A general review of anomalies of hepatic morphology and their clinical implications. *Anat Clin* 1985;7(4):285-299. Doi:10.1007/BF01784645
9. Gómez C, García G, Willy M et al. Hernia de Bochdalek asintomática en paciente adulto. *Rev Clínica Med Fam* 2018;11(2):101-104.
10. Ayane GN, Walsh M, Shifa J, Khutsafalo K. Right congenital diaphragmatic hernia associated with abnormality of the liver in adult. *Pan Afr Med J* 2017;28:2-5. Doi:10.11604/pamj.2017.28.70.11249
11. Loumiotis I, Kinkhabwala MM, Bhargava A. Acute Trans-Diaphragmatic Herniation of the Caudate Lobe of the Liver. *Ann Thorac Surg* 2018;105(1):e5-e6. Doi:10.1016/j.athoracsur.2017.08.031
12. Peker Y, Tatar F, Kahya MC, Cin N, Derici H, Reyhan E. Dislocation of three segments of the liver due to hernia of the right diaphragm: Report of a case and review of the literature. *Hernia* 2007;11(1):63-65. Doi:10.1007/s10029-006-0138-7
13. Spiridakis KG, Flamourakis ME, Gkionis IG et al. Right-sided strangulating diaphragmatic hernia in an adult without history of trauma: a case report. *J Med Case Rep* 2021;15(1):1-4. Doi:10.1186/s13256-021-02861-y