

DESAFÍO DEL MANEJO QUIRÚRGICO DE LA FUSIÓN HEPATO-PULMONAR

CARTA AL EDITOR .

CHALLENGE OF THE SURGICAL MANAGEMENT OF HEPATOPULMONARY FUSION

LETTER TO THE EDITOR

Verónica Beatriz Buitrón Díaz MD¹



Este artículo está bajo una licencia de Creative Commons de tipo Reconocimiento - No comercial - Sin obras derivadas 4.0 International.

1.Universidad de las Americas, Quito-Ecuador

ORCID ID:

Verónica Beatriz Buitrón Díaz:
orcid.org/0009-0005-4219-8128

* Corresponding author:

Veronica Beatriz Buitron Diaz MD
E-mail: verobuitrond@gmail.com

Received: 21 – Dec– 2025

Accepted: 12 – Feb– 2026

Publish: 30 – Abr– 2025

Conflict of interest: The authors were free to prepare the manuscript and declares that there are no potential conflicts of interest.

Financial disclosure: The authors have no financial relationships relevant to this article to disclose.

CRedit – Contributor Roles Taxonomy:

Conceptualization, Data curation, Formal analysis, Investigation, Methodology, Visualization, Writing – original draft, Writing – review & editing: VBD



DOI: 10.48018/RMV362.ce1

Forma de citar este artículo: Buitron Diaz V. Desafío del Manejo Quirúrgico De La Fusión Hepato-pulmonar- Carta Al Editor. Rev Med Vozandes. 2025; 36 (2): 67 - 68

Apreciado Editor:

La fusión hepatopulmonar constituye una anomalía congénita extremadamente rara, asociada a una elevada morbilidad y a una fisiopatología aún no completamente comprendida. Por este motivo, resulta de gran relevancia el reporte del caso titulado “Desafío en el manejo quirúrgico de la fusión hepato-pulmonar”, entidad que no únicamente se asocia con la hernia diafragmática, sino también con hipoplasia pulmonar y anomalías vasculares complejas.

Se estima que la incidencia de la hernia diafragmática congénita varía entre 2.4 y 4.2 por cada 10,000 nacimientos en todo el mundo. Siendo las lesiones del lado izquierdo las más comunes, y las del lado derecho las más raras y además las más complejas, no solo por las estructuras involucradas, sino también por el escaso número de casos reportados. Según el reciente reporte de Laamiri, S. et al., 2025, la hernia diafragmática derecha afecta a 3 de cada 1000 pacientes ⁽¹⁾ y usualmente se caracteriza por presentar fusión fibrovascular entre el parénquima pulmonar y el hígado herniado. ⁽²⁾

La literatura coincide en que esta patología presenta singularidades y complejidades en el diagnóstico y el tratamiento debido a la intrincada anatomía involucrada, por lo que ha sido y continúa siendo un desafío significativo para el equipo médico. En la mayoría de los casos, el diagnóstico definitivo se establece durante la exploración quirúrgica o mediante la toracoscopia diagnóstica ⁽³⁻⁵⁾. Esta dificultad diagnóstica resalta la importancia de mantener un alto grado de sospecha clínica en neonatos con dificultad respiratoria y hallazgos imagenológicos atípicos.

En este contexto, la angiotomografía computarizada con reconstrucción tridimensional desempeña un papel fundamental para la comprensión detallada de la anatomía, la identificación de la red vascular comprometida y la determinación del grado de fusión entre el hígado y el pulmón. El uso de esta ha demostrado contribuir de manera significativa a la planificación quirúrgica y a la reducción de complicaciones intraoperatorias ^(3,4,6).

En cuanto al manejo de esta patología, no existe un esquema claro y se emplean diversos enfoques. Sin embargo, la reparación quirúrgica es fundamental, y su complejidad, así como la técnica utilizada, varían según el grado de fusión y el compromiso vascular detectado. Entre los desafíos más frecuentes durante la cirugía se encuentran la dificultad para distinguir el tejido involucrado de las estructuras vasculares circundantes. Por ello, la técnica puede ir desde pneumonectomías parciales, resecciones hepáticas, lobectomías pulmonares,

Palabras clave: Fusión hepatopulmonar; Hernia diafragmática congénita; Manejo quirúrgico; Cirugía pediátrica; Anomalías congénitas; Cirugía neonatal.

Keywords: Hepatopulmonary fusion; Congenital diaphragmatic hernia; Surgical management; Pediatric surgery; Congenital anomalies; Neonatal surgery.

separaciones parciales, hasta suturas diafragmáticas. (7,10,11) Varios informes indican que el pronóstico en estos casos es reservado; muchos pacientes fallecen en el intraoperatorio y posoperatorio por complicaciones como insuficiencia respiratoria, sangrado, falla cardíaca, trombosis de la vena cava o hipertensión pulmonar. (8,10,11)

Este reporte de caso destaca la importancia de incluir esta patología en el diagnóstico diferencial de neonatos con dificultad respiratoria que necesitan soporte ventilatorio. También enfatiza el rol de los estudios de imagen avanzados en el diagnóstico de neonatos con sospecha de hernia diafragmática congénita atípica y dificultad respiratoria severa. Además, subraya el valor del manejo multidisciplinario que involucra cirugía pediátrica, cardiología y neumología, una estrategia que ha demostrado mejorar los resultados clínicos y reducir la mortalidad en estos pacientes complejos. (6,9).

Finalmente, consideramos que este reporte destaca la necesidad de fortalecer los registros nacionales, regionales e internacionales sobre fusión hepatopulmonar y hernia diafragmática congénita. La recopilación sistemática de información permitirá avanzar hacia una mejor comprensión de su fisiopatología, así como al desarrollo de herramientas diagnósticas y terapéuticas más eficaces que contribuyan a reducir la mortalidad asociada a esta patología.

Felicitemos a los autores por compartir este caso y por su valiosa contribución al conocimiento de una entidad rara, con escasos casos documentados, fomentando la investigación colaborativa y la educación médica continua en el abordaje de anomalías congénitas infrecuentes.

Referencias

1. Laamiri, R., Belhassen, S., Ksia, A., Salem, A. B., Kechiche, N., Mosbahi, S., Sahnoun, L., Mekki, M., Belghith, M., & Nouri, A. (2016). Right Congenital Diaphragmatic Hernia Associated With Hepatic Pulmonary Fusion: A Case Report. *Journal of Neonatal Surgery*, 5(3), 35. <https://doi.org/10.21699/jns.v5i3.370>
2. Ferguson, D. M. (2020). Hepatopulmonary fusion: A rare variant of congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, 55(9), 1903-1907. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.09.037>
3. Xie, Y. (2021). Hepatic pulmonary fusion: A rare case report. *Translational Pediatrics*, 10(4), 1034-1038. <https://doi.org/10.21037/tp-20-356>
4. Tedesco, M., Costa, S., Agresti, P., Priolo, F., Perri, A., Sbordon, A., Nobile, S., Paradiso, F. V., Stern, M. V., Rizzo, R., Giustiniani, M. C., Nanni, L., & Vento, G. (2025). Case Report: Hepatopulmonary fusion: to separate or not to separate? From a clinical case to a literature review. *Frontiers in Pediatrics*, 13, 1497203. <https://doi.org/10.3389/fped.2025.1497203>
5. Kanda, J., Mukai, T., Iriya, C., Ibi, K., Matsuda, R., Morita, K., Ishiguro, A., Ikemura, M., Yamada, Y., Hasegawa, H., Fujishiro, J., & Takahashi, N. (2025). Case Report: Tracheobronchomalacia after a two-stage surgical approach to treat congenital diaphragmatic hernia with hepatopulmonary fusion. *Frontiers in Pediatrics*, 13, 1573827. <https://doi.org/10.3389/fped.2025.1573827>
6. Franco, M. A., Alzate-Ricaurte, S., Alzate Gallego, E. D., Kafury, D. F., Botero, A. L. G., & Avila, D. C. (2023). Survival after a two-stage surgical approach in hepatopulmonary fusion: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 108, 108467. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2023.108467>
7. Tedesco M, Costa S, Agresti P, Priolo F, Perri A, Sbordon A, Nobile S, Paradiso FV, Stern MV, Rizzo R, Giustiniani MC, Nanni L, Vento G. Case Report: Hepatopulmonary fusion: to separate or not to separate? From a clinical case to a literature review. *Front Pediatr*. 2025 Mar 25;13:1497203. doi: 10.3389/fped.2025.1497203. PMID: 40201661; PMCID: PMC11975665.
8. Patel, S., & Rael, J. (2020). Right-Sided Congenital Diaphragmatic Hernia Caused by Hepatopulmonary Fusion. *Case Reports in Pediatrics*, 2020(1), 8851341. <https://doi.org/10.1155/2020/8851341>
9. Bawazir, O. A. (2019). Surgical repair of bilateral congenital diaphragmatic hernia associated with hepatopulmonary fusion. *Saudi Medical Journal*, 40(9), 949-953. <https://doi.org/10.15537/smj.2019.9.24378>
10. Menon R, Saxena R, Pathak M, Yadav T. Hepatopulmonary fusion in congenital diaphragmatic hernia: successful management of a lethal variant. *BMJ Case Rep*. 2024 Jun 26;17(6):e260486. doi: 10.1136/bcr-2024-260486. PMID: 38926130.
11. Slovis TL, Farmer DL, Berdon WE, Rabah R, Campbell JB, Philippart AL. Hepatic pulmonary fusion in neonates. *AJR Am J Roentgenol*. 2000 Jan;174(1):229-33. doi: 10.2214/ajr.174.1.1740229. PMID: 10628484.