

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
“OCTAVIO DE LA CONCEPCION Y DE LA PEDRAJA”
BARACOA

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA. INFORME DE UN CASO

Dr. Wilson Laffita Labañino¹, Dr. Germán Azabares Leal², Dr. William Jiménez Reyes³, Dr. Iván Rodríguez Terrero⁴, Dr. Arturo Collado Alonso⁴, Dr. Eddy Paumier Galano.⁵

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita es una de las enfermedades más complejas y frustrantes del nacimiento. Presenta alta mortalidad cuando se diagnostica posparto. Se informa un caso de neonato con esta enfermedad que fue intervenido quirúrgicamente con éxito a pocas horas de su nacimiento. Se realiza breve revisión del tema.

Palabras clave: HERNIA DIAFRAGMATICA/congénito; HERNIA DIAFRAGMATICA/cirugía; HERNIA DIAFRAGMATICA/etiología.

INTRODUCCION

La hernia diafragmática congénita es una de las enfermedades más complejas y difíciles que el neonatólogo debe tratar al momento de nacimiento. Su incidencia es aproximadamente de 1 por 2 000 - 5000 nacidos vivos, con alta mortalidad que va desde el 40 al 80 %, en dependencia de si el caso es diagnosticado desde el período prenatal o después del parto.¹

Probablemente su incidencia es mayor, pero muchos casos asociados a otras malformaciones morfológicas o cromosómicas pueden terminar en aborto o morir durante el período neonatal inmediato sin que se llegue a realizar el

¹ *Especialista de II Grado en Cirugía General. Master en Urgencias Médicas. Instructor.*

² *Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor.*

³ *Especialista de II Grado en Ginecología. Master en Atención Integral a la Mujer. Instructor.*

⁴ *Especialista de II Grado en Medicina Intensiva. Master en Urgencias Médicas. Instructor.*

⁵ *Especialista de I Grado en Medicina Interna. Master en Urgencias Médicas. Instructor.*

diagnóstico de esta malformación, hecho que se conoce como "mortalidad escondida".¹⁻³

Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino y del lado izquierdo del diafragma, en el sitio del foramen de Bochdalek, aunque en ocasiones es derecha (foramen de Morgagni) o bien, y con menor incidencia, puede ser bilateral o central.^{1,4-6}

Se produce por defecto embrionario ocurrido entre las semanas octava y décima de gestación, debido a fusión incompleta de los canales pleuroperitoneales.¹ Se ha comprobado que si se produce herniación de vísceras abdominales, en especial el hígado, lo suficientemente temprano en la gestación (menos de 24 semanas), ésto provoca hipoplasia pulmonar severa, incompatible con la vida.

Harrison estimó que su mortalidad intraútero o "mortalidad oculta" es del 34 %.³ Una vez fuera de éste, la hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar persistentes son la principal causa de morbilidad y mortalidad.

INFORME DEL CASO

Paciente recién nacido del sexo masculino, sin antecedentes familiares de importancia. Producto del primer embarazo, de curso normal, se practicó cesárea por sufrimiento fetal a las 39.6 semanas de gestación. Lloró y respiró al nacer, calificaciones de Apgar 8/9 y Silverman Anderson 0/0 al minuto y 5 minutos, respectivamente. Peso 2 800 g y talla 52 cm. A las tres horas de vida presentó signos de insuficiencia respiratoria, por lo que se intubó y se acopló a equipo de ventilación mecánica.

Examen físico:

Cianosis, polipnea, tiraje intercostal.

Sistema respiratorio: Murmullo vesicular muy disminuido en hemitórax izquierdo.

Sistema cardiovascular: Ruidos cardíacos desplazados hacia el lado derecho.

Se auscultan ruidos hidroaéreos en hemitórax izquierdo.

Estudios de laboratorio clínico:

Dentro de límites normales.

Estudios radiológicos:

Radiografía de tórax (posteroanterior): Mostró mediastino y sombra cardíaca desplazados hacia la derecha, así como presencia de asas intestinales en hemitórax izquierdo (Figura 1).

Intervención quirúrgica:

Se llega a cavidad por incisión subcostal izquierda donde se encontró el estómago, bazo, intestino delgado y parte de colon transverso y descendente en hemitórax izquierdo. Se logró reducir a cavidad abdominal todo el contenido de la hernia, se realizó plastia de orificio diafragmático. Se dejó tubo pleural de drenaje (Figuras 2 y 3).

Evolución posoperatoria:

Después de la cirugía, los parámetros de intubación se mantuvieron estables. La radiografía de tórax de control mostró mediastino y sombra cardíaca aún desviados a la derecha, pero el pulmón izquierdo ya ocupaba casi los dos tercios superiores de hemitórax correspondiente (Figura 4).

La evolución postoperatoria fue adecuada. Los parámetros de ventilación se fueron reduciendo y al tercer día del posoperatorio se logró extubar y se le retiró drenaje pleural. La radiografía de control mostró reexpansión pulmonar del 80 % y mediastino en su sitio. Se egresó a los 20 días. Actualmente goza de buena salud.

DISCUSION DEL CASO

En 1921 aparecen las primeras publicaciones de diagnósticos en vida, y en 1946 Robert Gross⁸ registra la primera reparación con éxito en neonato de menos de 24 horas. En el Hospital Pediátrico de Boston, William Ladd⁹ y Gross, comunicaron 9 casos curados quirúrgicamente.

La hernia diafragmática congénita varía ampliamente de 1 en 1 000 a 1 en 12 000 nacimientos. El 80 % de los defectos diafragmáticos son del lado izquierdo-posterior; el 20 % del lado derecho. Es muy probable que el espacio pleuroperitoneal derecho se cierre antes que el izquierdo o que el hígado tenga

algún grado de protección. Sólo el 3 % de los niños afectados tiene hernias de Bochdalek bilaterales.¹⁰

El diagnóstico prenatal de muchas malformaciones congénitas potencialmente letales ha mejorado en los últimos tiempos por la introducción y avances de ultrasonido obstétrico y resonancia magnética, lo que propicia que muchas de esas alteraciones puedan ser diagnosticadas y tratadas intraútero, o en su defecto, con base en el consejo genético prenatal. El embarazo puede ser interrumpido con consentimiento familiar antes de la vigésima cuarta semana de gestación.¹

Esta entidad tiene una alta mortalidad incluso después del tratamiento quirúrgico porque fisiopatológicamente las vísceras abdominales se desarrollan dentro de la cavidad torácica, hacen compresión de pulmones y mediastino, lo que provoca deficiente desarrollo de alvéolos y vasos pulmonares. Todo esto produce dificultad respiratoria que dificulta el intercambio gaseoso y causa oxigenación inadecuada de sangre, que continúa con hipoxia y provoca la muerte.⁹⁻¹¹

No existe un consenso sobre el momento ideal para realizar la operación quirúrgica. Para algunos la hernia diafragmática congénita debe considerarse en el recién nacido como una urgencia de tipo fisiológico, por lo que la prioridad será mantener al paciente en las mejores condiciones posibles desde el punto de vista respiratorio y, una vez resuelto este problema, se deberá proceder con la reparación quirúrgica.^{12,13}

Para otros, deben ser tratados en forma agresiva al nacer en un tiempo mínimo de 24 a 48 horas, pues de la supervivencia en las primeras horas dependerá el resultado final del caso.

Existen registros de alta morbilidad en pacientes que sobreviven al manejo inicial de la hernia diafragmática congénita. El uso prolongado de ventilación mecánica^{14, 15} se asocia con displasia broncopulmonar en mayor proporción de niños con hernia diafragmática.

A pesar de contar con novedosos métodos en la corrección del defecto intraútero¹⁶ y en lo que se refiere a la etapa postnatal inmediata¹⁷, la verdadera solución a este problema será, en el futuro, mediante el conocimiento y la prevención de la causa embriológica y la creación de técnicas que induzcan el crecimiento pulmonar.^{1, 18}

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ovseyevitz-Dubovoy J et al. Hernia diafragmática congénita. *An Med Asoc Med Hosp ABC* 2004; 49 (1): 34-42.
2. Langan MR Jr, Kays DW, Ledbetter DJ, Frentzen B, Stanford LL, Richards DS. Congenital diaphragmatic hernia. Epidemiology and outcome. *Clin Perinatol* 1996; 23 (4): 671-688.
3. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia *JAMA* 1994; 271: 382-384.
4. Mychaliska GB, Bullard , Harrison MR. In utero management of congenital diaphragmatic hernia *Clin Perinatol* 1996; 23 23: 823-841.
5. Bianchi S; Fesslova V; Lista G; Rustico M; Torricelli M; Pansini L. Right congenital diaphragmatic hernia associated with a complex heart disease. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2006; 7(8):641-4
6. Lin AE; Pober BR; Adatia I. Congenital diaphragmatic hernia and associated cardiovascular malformations: type, frequency, and impact on management. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2007; 145C(2):201-16
7. Neville HL; Jaksic T; Wilson JM; Lally PA; Hardin WD; Hirschl RB; Lally KP. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2003; 38(3):522-4.
8. Gross RE. Congenital hernia of the diaphragm. *Am J Dis Child*. 1946; 71:579-592.
9. Ladd WE, Gross RE. Congenital diaphragmatic hernia. *N Engl J Med*. 1940;223:917-25
10. Klaassens M, de Klein A, Tibboel D. The etiology of congenital diaphragmatic hernia: Still largely unknown?. *Eur J Med Genet*. May 21 2009;[Medline].
11. Jandus P, Savioz D, Purek L, Frey JG, Schnyder JM, Tschopp JM. [Bochdalek hernia: a rare cause of dyspnea and abdominal pain in adults]. *Rev Med Suisse*. May 13 2009;5(203):1061-4. [Medline].
12. Fisher JC, Haley MJ, Ruiz-Elizalde A, Stolar CJ, Arkovitz MS. Multivariate model for predicting recurrence in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. Jun 2009;44(6):1173-9; discussion 1179-80. [Medline]
13. Bryner BS, West BT, Hirschl RB, et al. Congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation: does timing of repair matter?. *J Pediatr Surg*. Jun 2009;44(6):1165-71; discussion 1171-2. [Medline].

14. Ng GY, Derry C, Marston L, Choudhury M, Holmes K, Calvert SA. Reduction in ventilator-induced lung injury improves outcome in congenital diaphragmatic hernia?. *Pediatr Surg Int*. Feb 2008; 24(2):145-50. [Medline].
15. Deprest JA, Gratacos E, Nicolaides K, et al. Changing perspectives on the perinatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia in Europe. *Clin Perinatol*. Jun 2009; 36(2):329-47, ix. [Medline].
16. Jelin E, Lee H. Tracheal occlusion for fetal congenital diaphragmatic hernia: the US experience. *Clin Perinatol*. Jun 2009;36(2):349-61, ix. [Medline].
17. Peetsold M, Huisman J, Hofman VE, Heij HA, Raat H, Gemke RJ. Psychological outcome and quality of life in children born with congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child*. Jun 15 2009; [Medline].
18. Kattan SJ. Hernia diafragmática congénita: frontera entre ciencia básica y clínica. *Rev Chil Pediatr* 2002; 73: 229-238.



Figura 1. Mediastino y sombra cardíaca desplazados hacia la derecha. Presencia de asas intestinales en hemitórax izquierdo.



Figura 2. Contenido de hernia.



Figura 3. Pleurotomía con aspiración negativa.



Figura 3. Radiografía realizada después de intervención quirúrgica. Muestra mediastino y sombra cardíaca aún desviados a la derecha, pero el pulmón izquierdo ya ocupaba casi los dos tercios superiores de hemitórax correspondiente.