

Hernia diafragmática congénita en el adulto. Informe de un caso

Felipe Robledo-Ogazón,* Adriana Vargas-Rivas,**
Daniel Alejandro Hernández-Ramírez,** Juan Carlos Castellanos-Juárez**

Resumen

Introducción: La hernia de Bochdalek es un defecto congénito de la región posterolateral del diafragma, usualmente del lado izquierdo, frecuente en infantes y rara en adultos; su diagnóstico es incidental o cuando se vuelve sintomática. Presentamos un caso con el objetivo de brindar al cirujano general un diagnóstico diferencial en cuanto a la presencia de dolor torácico de causa no cardíaca en el adulto.

Caso clínico: Mujer de 78 años con síntomas cardiorrespiratorios y digestivos de leve intensidad, quien recibió tratamiento para cardiopatía hipertensiva y síndrome dispéptico durante muchos años. Debido a dolor torácico y epigástrico importantes, se realizó radiografía posteroanterior de tórax, que mostró el estómago en la cavidad torácica, hallazgo confirmado con una serie esófago-gastro-duodenal, endoscopia y tomografía de abdomen, donde se detectó también vesícula "en porcelana". Fue intervenida por vía abdominal con hallazgos de hernia con contenido de estómago e intestino delgado, por lo que se realizó reparación primaria del diafragma y colecistectomía, documentándose, además, cáncer de vesícula biliar.

Discusión: Es frecuente que el dolor torácico en pacientes de edad avanzada sea interpretado como patología cardíaca o digestiva y que no se profundice en el diagnóstico debido a la edad o molestias por los estudios invasivos. Es importante que el cirujano establezca un diagnóstico etiológico, para así brindar un tratamiento correcto.

Conclusión: La hernia diafragmática congénita del adulto es una entidad poco sospechada en el diagnóstico diferencial del dolor torácico no cardíaco, por lo que el cirujano debe tenerla presente sobre todo en pacientes de edad avanzada, aun cuando el diagnóstico cardíaco o gastrointestinal esté confirmado.

Palabras clave: Hernia diafragmática congénita, hernia de Bochdalek.

Summary

Background: Bochdalek's hernia is a congenital defect of the posterolateral region of the diaphragm, usually on the left side. It appears frequently in infants and is rare in adults. Diagnosis is incidental or when it becomes symptomatic. Our objective was to offer the general surgeon a differential diagnosis for presence of noncardiac thoracic pain in the adult.

Clinical case: We present the case of a 78-year-old female with cardiorespiratory and digestive symptoms of slight intensity and managed for many years as hypertensive cardiopathy and dyspeptic syndrome until she was admitted to our service with severe epigastric pain. PA x-ray of the thorax demonstrated the presence of the stomach in the thoracic cavity. This was confirmed by barium esophagogram, upper gastrointestinal endoscopy and abdominal CT scan where porcelain gallbladder was also detected. The patient underwent abdominal surgery where a large diaphragmatic hernia was found with the complete stomach and small bowel inside. Primary repair of the diaphragm and cholecystectomy were performed, confirming gallbladder cancer.

Discussion: It is frequent that thoracic pain in patients of advanced age is interpreted as cardiac and/or digestive pathology and that more diagnostic investigation is not pursued due to patient age and invasive nature of the studies. Therefore, patients are treated according to their symptoms. It is important that the surgeon establishes an etiological diagnosis in order to offer appropriate treatment.

Conclusions: Diaphragmatic congenital hernia in the adult is rarely suspected in the differential diagnosis of noncardiac thoracic pain. The surgeon must keep this in mind, especially in patients of advanced age, even when cardiac and/or gastrointestinal diagnosis is confirmed.

Key words: Congenital diaphragmatic hernia, Bochdalek's hernia.

Introducción

La primera descripción de hernia diafragmática fue realizada por Ambroise Paré en 1575. Bochdalek, en 1848, describió la embriología de la hernia diafragmática que hoy lleva su nombre. La hernia de Bochdalek es un defecto congénito posterolateral del diafragma, localizado del lado izquierdo en 70 a 90 % de los casos y usualmente se presenta en población pediátrica con insuficiencia respiratoria aguda. Sin embargo, existen cerca de 130 casos en población adulta reportados en la literatura mundial.¹ El diagnóstico se establece de dos maneras: por hallazgo incidental en estudios radiológicos del tórax o por complicaciones

* Servicio de Cirugía General y Gastrocirugía.

** División de Cirugía.

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México, D. F.

Solicitud de sobretiros:

Felipe Robledo-Ogazón,
Camino a Santa Teresa 1055-217,
Col. Héroes de Padierna,
10700 México, D. F.
E-mail: faro@att.net.mx

Recibido para publicación: 17-09-2007

Aceptado para publicación: 12-11-2007

secundarias al paso de vísceras abdominales a través del defecto diafragmático, lo cual puede producir dolor torácico importante, encarcelación, estrangulación o ruptura de las mismas dentro del tórax.²

Presentamos el caso de una paciente de 78 años de edad con una hernia diafragmática congénita con el propósito que el cirujano general contemple esta posibilidad dentro de las causas de dolor torácico no cardíaco en los adultos, ya que en ocasiones, y en especial los pacientes de edad avanzada, se presentan con diagnósticos cardiológicos o gastrointestinales ya establecidos, lo que impide su correcto estudio, aunado a que este tipo de pacientes toleran poco los estudios invasivos que se requieren para tal diagnóstico.

Caso clínico

Mujer de 78 años de edad con antecedente de hipertensión arterial sistémica de 25 años de diagnóstico en tratamiento con 50 mg de metoprolol al día, cardiopatía isquémica de 15 años de evolución tratada con 500 mg de ácido acetilsalicílico cada 24 horas. Tenía antecedente de fracturas de rótula y húmero derecho, tratadas conservadoramente; fue sometida a laparotomía exploradora tres años antes por trombosis mesentérica, requiriendo resección intestinal con entero-entero-anastomosis, encontrándose necrosis de 150 cm de intestino delgado a 100 cm del ligamento de Treitz, sin haberse establecido el diagnóstico etiológico.

Posterior a la cirugía abdominal, la paciente presentó síntomas de enfermedad por reflujo gastroesofágico en tratamiento con 40 mg de inhibidor de bomba de protones cada 24 horas; la sintomatología se había exacerbado en los últimos seis meses. Refería enfermedad pulmonar no especificada de tres años de evolución, caracterizada por tos crónica, tratada con broncodilatadores.



Figura 1. Telerradiografía de tórax con presencia de burbuja gástrica en hemitórax del lado izquierdo.

La paciente indicó que desde tres años atrás presentaba dolor abdominal urente localizado en epigastrio con irradiación hacia hemitórax izquierdo, de leve a moderada intensidad, así como reflujo gastroesofágico, pirosis y tos persistente, sin remisión de los síntomas aún con medicamento a dosis máxima. Fue valorada en el Servicio de Cardiología para el control de la hipertensión arterial sistémica, donde además se identificó extrasístoles ventriculares, mareo y lipotimias, por lo que a la paciente se le realizó ecocardiograma, cuyos resultados fueron: insuficiencia tricuspídea funcional leve a moderada con presión sistólica de la arteria pulmonar de 42 mm Hg, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 76 %, pericardio normal y monitoreo Holter con hallazgo de extrasístoles ventriculares, sin otra alteración. La radiografía posteroanterior de tórax evidenció aire por encima de diafragma izquierdo con cefalización de flujo (figura 1).

Se realizó tomografía axial computarizada de abdomen que mostró el estómago por encima de diafragma, por lo que se efectuó también una serie esofagogastroduodenal con lo que quedó plenamente confirmado el diagnóstico (figuras 2 y 3).

Procedimiento quirúrgico

La paciente fue intervenida quirúrgicamente de forma electiva por abordaje abdominal subcostal bilateral, con diagnóstico de hernia diafragmática no complicada, teniendo como hallazgos: defecto herniario de 8 x 5 cm de diámetro en hemidiafragma izquierdo con saco de 10 cm, conteniendo cámara gástrica y asas de intestino delgado (yeyuno). Se realizó reducción del contenido herniario y del saco herniario, plastia diafragmática primaria, sin requerir de aplicación de prótesis (malla), más funduplicatura posterior y colecistectomía por encontrar vesícula biliar con litiasis múltiple.



Figura 2. Serie esófago-gastro-duodenal con presencia de cámara gástrica por encima de diafragma del lado izquierdo.



Figura 3. Serie esófago-gastro-duodenal con toma lateral: presencia de cámara gástrica por encima de hemidiafragma izquierdo.

Evolución posoperatoria

La evolución fue adecuada al remitir completamente el dolor así como los síntomas respiratorios, y tolerar la vía oral desde el segundo día del posoperatorio. La paciente fue valorada de nuevo y dada de alta por el Servicio de Cardiología al remitir las extrasístoles que presentó de forma preoperatoria. El estudio histopatológico informó carcinoma adenoescamoso de vesícula biliar Nevin II. A un año del procedimiento, la paciente presenta ascitis, ictericia obstructiva, derrame pleural derecho y actualmente se encuentra en etapa terminal del carcinoma de vesícula biliar, por lo que recibe tratamiento paliativo.

Discusión

El diafragma se desarrolla en el embrión durante la tercera semana de gestación y está compuesto por cuatro elementos: el septum transversum y está compuesto por cuatro elementos: el septum transversum, dos hojas pleuroperitoneales, miotomas cervicales y el mesenterio dorsal. Su desarrollo se completa entre la octava y décima semana de gestación. El defecto congénito que determina las hernias diafragmáticas congénitas es la falta de formación de las hojas pleuroperitoneales o la migración impropia o ausente de la musculatura diafragmática o debilidad en los puntos de fusión embriológica. Las hernias diafragmáticas congénitas tienen una incidencia de 0.08 a 0.45 casos por 1,000 nacimientos, pero es raro en adultos.³ El diagnóstico después de las primeras ocho semanas de vida representa 5 a 25 % de todos los casos. La herniación se denomina congénita si está presente al momento del nacimiento. Si ocurre después, debido a migración de la grasa perirrenal o intraabdominal hacia el tórax, se denomina adquirida (también llamada incidental o subaguda).⁴

Inicialmente descrita por Scudder en 1912,⁵ Kirkland revisó 39 casos de 1853 a 1959,⁶ desde entonces se han informado en la literatura aproximadamente 130 casos de hernias diafragmáticas congénitas. Sin embargo, la verdadera prevalencia permanece desconocida, abarcando cifras desde 1 % en 2,000 a 7,000 casos con base en los hallazgos de autopsias, hasta 6 % en estudios iniciales de tomografía axial computarizada. Mullins describió 22 casos (17 mujeres y cinco hombres) entre 13,138 estudios de tomografía axial computarizada, para una incidencia de 0.17 %.⁴

La presentación adulta es más frecuente en hombres en una proporción de 3:1; 85 % de los pacientes carecen de saco herniario.¹ El tamaño de la hernia no necesariamente corresponde al tamaño del defecto diafragmático, el cual puede ser sustancialmente más grande.⁴ Rara vez se presenta de forma bilateral (3 a 6 %) o sólo en el lado derecho.

El contenido de la hernia puede variar dependiendo del lado afectado. En las hernias derechas, los órganos involucrados son hígado, riñón y grasa. Cuando el lado izquierdo es el afectado puede contener el tubo digestivo, el bazo, hígado, páncreas, riñón o epiplón.¹ Los síntomas digestivos pueden incluir dolor abdominal intermitente, vómito y disfagia. Los síntomas respiratorios incluyen dolor torácico y disnea. Las hernias sintomáticas son nueve veces más comunes en el hemidiafragma izquierdo, mientras que las hernias pequeñas, asintomáticas, son sólo dos veces más comunes en el lado izquierdo que en el derecho.⁷

El diagnóstico se puede establecer por medio de radiografía simple de tórax, tomografía computarizada, imagen de resonancia magnética o serie esófago-gastro-duodenal.⁶⁻⁹ La radiografía de tórax muestra gas y órganos con líquido sobre el diafragma. Los hallazgos típicos de la tomografía axial computarizada son la presencia de grasa o tejidos blandos sobre la superficie superior del diafragma, localización osteolateral característica, discontinuidad diafragmática adyacente a la masa y densidad continua sobre y debajo el diafragma a través del defecto.⁹

Los objetivos del tratamiento incluyen: diferenciar entre casos asintomáticos y sintomáticos (y verificar si existe antecedente traumático), reducir el contenido abdominal y reparar el defecto diafragmático. La reparación transtorácica es la de elección para hernias derechas, mientras que existe controversia sobre el manejo de lesiones izquierdas: algunos autores apoyan el abordaje abdominal, ya que tiene mayores ventajas para el reconocimiento de malrotaciones y su tratamiento.¹⁰ Más recientemente se han utilizado con buenos resultados técnicas por toracoscopia y laparoscopia para la resolución del padecimiento, sin embargo, todos los autores coinciden en que este tipo de manejo representa mayor tiempo quirúrgico.¹⁰⁻¹³

El pronóstico del paciente depende del tipo de presentación clínica. El índice de mortalidad para cirugía electiva es de menos de 3 %, elevándose a 32 % cuando se presenta de forma aguda,¹ cuando el diagnóstico se retrasa o se desarrolla alguna complicación: isquemia gástrica, necrosis de intestino delgado, oclusión colónica e incluso síndrome compartamental abdominal.^{14,15}

Conclusión

A pesar de ser una patología predominantemente diagnosticada en recién nacidos, la hernia diafragmática congénita en la edad adulta es una entidad clínica bien descrita y aunque poco común, se debe sospechar en adultos con sintomatología del tracto respiratorio y digestivo que no remite con tratamiento convencional. Aun cuando los estudios que se requieren para establecer su diagnóstico son invasivos, son necesarios para ofrecer un tratamiento adecuado.

Dentro de la revisión bibliográfica realizada, el reseñado es el tercer paciente de edad avanzada con hernia diafragmáticas congénita —previamente 89 años y 88 años.^{1,8}

Referencias

1. Perch P, Houck W, DeAnda A. Symptomatic Bochdalek hernia in an octogenarian. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1288-1289.
2. Ibáñez-Fuentes JR, Nieto-Ocampo AE, Bermúdez-Jiménez A, Olivares-Aguirre A. Hernia de Bochdalek en el adulto. *Gac Med Mex* 2003;139:69-72.
3. Paci M, Franco S, Della Valle E, Ferrari G, Annessi V, Ricchetti, et al. Septum transversum diaphragmatic hernia in an adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:444-446.
4. Mullins M, Stein J, Saini S, Mueller P. Prevalence of incidental Bochdalek's hernia in a large adult population. *AJR* 2001;177:363-366.
5. Weber T, Tracy T, Bailey P, Lewis E, Westfall S. Congenital diaphragmatic hernia beyond infancy. *Am J Surg* 1991;162:644-646.
6. Kirkland JA. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in the adult. *Br J Surg* 1959;47:16-22.
7. Shin MS, Mulligan SA, Baxley WA, Ho K-J. Bochdalek hernia of diaphragm in the adult. *Chest* 1987;92:1098.
8. Sugimura A, Kikuchi J, Satoh M, Ogata M, Inoue H, Takishima T. Bilateral Bochdalek hernias in an elderly patient diagnosed by magnetic resonance imaging. *Intern Med.* 1992;31:281-283.
9. Gale ME. Bochdalek hernia: prevalence and CT characteristics. *Radiology* 1985;156:449-452.
10. Yamaguchi M, Kuwano H, Hashizume M, Sugio K, Sugimachi K, Hyoudou Y. Thoracoscopic treatment of Bochdalek hernia in the adult: report of a case. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002;8:106-108.
11. Mousa A, Sanusi M, Lowery RC, Genovesi MH, Burack JH. Hand-assisted thoracoscopic repair of a Bochdalek hernia in an adult. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2006;16:54-58.
12. Taskin M, Zengin K, Unal E, Eren D, Korman U. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *Surg Endosc* 2002;16:869.
13. Brusciano L, Izzo G, Maffettone V, Rossetti G, Renzi A, Napolitano V, et al. Laparoscopic treatment of Bochdalek hernia without the use of a mesh. *Surg Endosc.* 2003;17:1497-1498.
14. Dalencourt G, Katlic MR. Abdominal compartment syndrome after late repair of Bochdalek hernia. *Ann Thorac Surg* 2006;82:721-722.
15. Kanazawa A, Yoshioka Y, Inoi O, Murase J, Kinoshita H. Acute respiratory failure caused by an incarcerated right-sided adult Bochdalek hernia: report of a case. *Surg Today* 2002;32:812-815.