



Hernia diafragmática congénita derecha. Reporte de un caso

Cristian Adán Reyes-Alvarado,^{1,*} Óscar Gil-Chavarría,² J Armando Isabel Salinas-Meritú³

¹ Médico residente de tercer año de la Especialidad de Pediatría; ² Médico adscrito al Servicio de Pediatría; ³ Jefe de la División del Servicio de Pediatría. Hospital General de Cuautitlán. Instituto de Salud del Estado de México.

RESUMEN

Introducción: La hernia diafragmática congénita es un defecto anatómico del diafragma, que se relaciona con morbilidad importante y sintomatología respiratoria severa en el periodo neonatal. Entre los factores de mal pronóstico se citan el Apgar bajo al primer minuto, peso bajo al nacimiento, presentación temprana de la sintomatología e involucro del hígado dentro del defecto. **Presentación del caso:** Neonato masculino de 36.2 semanas, con depresión neonatal y dificultad respiratoria severa de inicio a las 12 horas posteriores al nacimiento como manifestación de una hernia diafragmática congénita derecha. El paciente cursó con hipertensión arterial pulmonar. La cirugía se realizó a las 96 horas de vida con evolución satisfactoria. **Conclusión:** A pesar de que el paciente tenía factores de mal pronóstico, con el manejo multidisciplinario se logró su supervivencia.

Palabras clave: Hernia diafragmática congénita, dificultad respiratoria, morbilidad, factores pronósticos, hipertensión arterial pulmonar.

ABSTRACT

Introduction: Congenital diaphragmatic hernia is an anatomical defect of the diaphragm of unknown etiology; it is related to important morbidity and severe respiratory symptomatology of early onset in the neonatal period. Factors of poor prognosis are a low APGAR at the first minute, low birth weight, early presentation of the symptomatology and involvement of the liver within the defect. **Presentation of the case:** preterm male neonate of 36.2 weeks of gestation with neonatal depression and severe respiratory distress beginning at 12 hours after birth as a manifestation of a right congenital diaphragmatic hernia. The patient developed pulmonary arterial hypertension. Surgery was performed at 96 hours of life with satisfactory evolution. **Conclusion:** With multidisciplinary management the patient survived, despite having poor prognostic factors.

Key words: Congenital diaphragmatic hernia, respiratory distress, morbidity and mortality, prognostic factors, pulmonary arterial hypertension.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas son un problema de salud pública y constituyen la principal causa de muerte en niños. La Organización Mundial de la Salud las define como toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que se encuentre

en un recién nacido (aunque pueda manifestarse más tarde); pueden ser externas o internas, familiares o esporádicas, hereditarias o no, únicas o múltiples, y resultan de una embriogénesis defectuosa.^{1,2} Se clasifican de acuerdo en mayores y menores; una malformación mayor es aquella que produce limitaciones en las áreas biológica, psicológica y social del individuo. La frecuencia de malformaciones mayores en recién nacidos (RN) vivos reportada a nivel internacional es de alrededor del 3%.³

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto anatómico del diafragma de etiología desconocida; se relaciona con morbilidad y mortalidad importante; y su síntoma principal es la dificultad respiratoria

* Correspondencia: CARA, adcris.16@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Reyes-Alvarado CA, Gil-Chavarría O, Salinas-Meritú JAI. Hernia diafragmática congénita derecha. Reporte de un caso. Rev Mex Pediatr 2018; 85(3):98-101

[Right congenital diaphragmatic hernia: a case report]

severa de inicio temprano en el periodo neonatal.⁴ Se define como una entidad clínica caracterizada por el paso anormal de una o varias vísceras abdominales a la cavidad torácica, incluido tejido hepático y/o esplénico, a través de una abertura o dehiscencia congénita del diafragma.⁵ Ocurre en uno de 2,000 a 5,000 RN vivos; su prevalencia es ligeramente superior en mujeres, con relación hombre:mujer de 1:1.8.^{6,7}

Embriológicamente, esta complicación se presenta en el desarrollo fetal entre la tercera y octava semanas de gestación. En los neonatos con hernia diafragmática congénita, el defecto permite la entrada de contenido abdominal a la cavidad torácica, con la consecuente restricción del desarrollo pulmonar normal. La hipoplasia pulmonar puede comprometer no sólo al pulmón del lado del defecto, sino también al del lado opuesto cuando el contenido herniado produce desplazamiento del mediastino, comprimiendo las estructuras del lado no afectado.⁸

La etiología de las hernias diafragmáticas congénitas aún no se conoce; sin embargo, la alteración en la expresión del gen FOG2 ha sido propuesta como posible causa genética, ya que está implicado en el desarrollo del diafragma y los pulmones.⁹

Por otra parte, diversos estudios han relacionado la exposición prenatal a diversos químicos como el 2,4-dicloro-fenil-p-nitrofenil éter (nitrofenol) y la bisdiamina con el desarrollo de hernia diafragmática. Además, se han hallado niveles disminuidos de retinol y proteína ligadora de vitamina A en el plasma de estos neonatos, por lo que se ha sugerido la deficiencia de retinoides como factor nutricional asociado al desarrollo de esta patología.¹⁰

El interés de la publicación del caso clínico radica en la baja incidencia en la presentación de la hernia diafragmática congénita derecha, la presentación inusual de la sintomatología respiratoria, con afectación hepática pueden ensombrecer su pronóstico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

RN de sexo masculino, con los siguientes antecedentes perinatales: Padre de 27 años, obrero, tabaquismo positivo, aparentemente sano; madre de 28 años, originaria y residente del Estado de México, ama de casa, aparentemente sana, sin antecedentes de importancia. Contó con control prenatal desde el primer trimestre de la gestación, cuatro consultas. Se realizaron ultrasonografías en dos ocasiones, sin reporte de alguna anomalía. Fue producto de la tercera gesta. Se obtuvo por vía vaginal; nació flácido,

con pobre esfuerzo respiratorio, frecuencia cardíaca menor de 100 latidos por minuto, por lo que se brindó un ciclo de ventilación con presión positiva, con mejoría parcial; se administró oxígeno suplementario con cámara cefálica y se procedió a la colocación de catéteres umbilicales. Pesó 2,390 gramos, talla 47 cm, perímetro cefálico 34 cm, perímetro torácico 32 cm, perímetro abdominal 31 cm, pie 7 cm; Apgar 3/5/8; 36.2 semanas de gestación valoradas por Capurro. A las 12 horas de vida posnatal inició con cianosis generalizada persistente, con saturación de oxígeno de 65% asociada a tiraje intercostal, retracción xifoesternal, aleteo nasal y quejido espiratorio continuo; en la gasometría arterial había acidosis respiratoria e hipoxemia, por lo que se decidió iniciar manejo avanzado de la vía aérea. Se tomó una radiografía de tórax donde se observó reducción del parénquima pulmonar en el hemitórax derecho y desplazamiento del mediastino y del corazón hacia la izquierda, además de condensación homogénea en el lóbulo medio e inferior derecho, así como presencia de asas intestinales en la cavidad torácica ipsilateral (*Figura 1*), con lo que se diagnosticó una hernia diafragmática congénita derecha. Se interconsultó con el Servicio de Cirugía Pediátrica.

El paciente cursó con hipertensión arterial pulmonar persistente, con prueba de hiperoxia negativa y diferencia de oxigenación pre- y postductal de 22 mmHg, así como índice de oxigenación mayor a 20, por lo que se inició manejo con óxido nítrico a 20 partes por millón durante 48 horas y milrinona a 0.6 µg/kg/minuto durante 72 horas. Tras su estabilización hemodinámica, se decidió realizar intervención quirúrgica.

Bajo anestesia general, se llevó a cabo plastia diafragmática derecha a los cuatro días de edad postnatal. Se ubicó el defecto herniario en el diafragma, de 7 cm de longitud y 4 cm en transversal; se encontraron las asas del intestino delgado y el lóbulo derecho del hígado, se descendió y se halló el saco herniario, que se resecó de manera parcial. Se colocó sonda pleural en el sexto espacio intercostal. En radiografía de control tras el retiro de la sonda endopleural (*Figura 2*), a los cuatro días de la cirugía, no se detectó tejido gastrointestinal dentro de la cavidad torácica ni complicaciones.

El paciente cursó sin complicaciones postoperatorias; fue manejado con doble esquema antimicrobiano a base de cefalosporina de tercera generación y glucopéptido por 10 días, y nutrición parenteral total durante cinco días. Se decidió su egreso 20 días posteriores al procedimiento quirúrgico, sin complicaciones aparentes.



Figura 1. Radiografía anteroposterior de tórax donde se observa la presencia de tejido intestinal y radioopacidad correspondiente al lóbulo derecho del hígado en la cavidad torácica. Así mismo, se puede ver disminución del volumen pulmonar izquierdo con desplazamiento de la silueta cardiaca.

El seguimiento fue en consulta externa de nuestra unidad. El crecimiento y desarrollo del lactante han sido adecuados, con peso y talla en percentil 25 para su edad.

DISCUSIÓN

La incidencia estimada de hernias diafrágicas congénitas en la población mexicana es de 3,000 a 5,000 RN vivos, la cual incrementa hasta uno por cada 2,200 si se toman en cuenta los mortinatos.¹¹ En un estudio de la Sociedad Europea de Pediatría, se reportó una incidencia de 1.76-2.62 por cada 10,000 RN vivos.¹² Del total de hernias diafrágicas congénitas, cerca del 90% corresponden a hernias que afectan el lado izquierdo y solo un 10% se presentan en el lado derecho.¹³

Esta entidad se ha asociado con los síndromes de Turner, Down, Edward Patau y Pallister-Killian. Sin embargo, hasta el 60% de los casos ocurren de manera aislada;¹⁴ tal es el caso del paciente descrito.

Las manifestaciones clínicas de la hernia diafrágica congénita dependen de los órganos que se encuen-

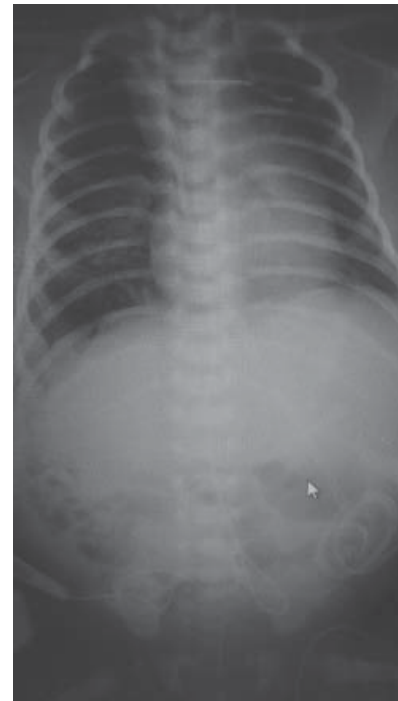


Figura 2. Radiografía anteroposterior de tórax donde se observa defecto herniario reparado, sin evidencia de tejido gastrointestinal o hepático en la cavidad torácica.

tren comprometidos; las más frecuentes son problemas respiratorios y gastrointestinales.¹⁵ En nuestro caso las manifestaciones predominantemente fueron pulmonares, con mínima sintomatología gastrointestinal.

El tiempo de presentación de los síntomas varía ampliamente, siendo más frecuente la ocurrencia inmediata en el periodo neonatal, la cual se manifiesta como dificultad respiratoria severa que evoluciona hasta la necesidad de manejo avanzado de la vía aérea.¹⁵

Boscarino y su equipo describieron factores que impactan sobre la supervivencia de estos pacientes. Describen asociación entre la evaluación del Apgar y la mortalidad: los RN con puntuación menor o igual a 3 en el primer minuto de vida tuvieron una mortalidad del 100%; así mismo, los pacientes cuyos defectos herniarios involucraron hígado o alguna otra estructura diferente del intestino tuvieron mayores índices de mortalidad,¹⁶ lo que se contrapone con nuestro paciente, cuya evaluación de Apgar en el primer minuto fue de 3, y afortunadamente sobrevivió.

Se ha descrito también que tanto el peso bajo al nacimiento como la afectación hepática asociados a mortalidad.¹⁷

También se ha reportado que la mortalidad se relaciona con el momento de la cirugía: según García y su grupo, cuando se lleva a cabo de manera inmediata, la mortalidad es cercana al 80%; en cirugía temprana (primeras 24 horas de vida) de 57%, y en cirugía tardía, una vez estabilizado el paciente, la mortalidad desciende hasta 39%.¹¹ En consonancia, nuestro paciente fue sometido a cirugía a las 96 horas de vida extrauterina, una vez estabilizado a nivel hemodinámico y respiratorio.

La hipertensión pulmonar persistente es una complicación grave, y aunque las modalidades para revertir esta complicación han mejorado, la mortalidad sigue siendo alta.¹⁸ Esta complicación fue observada en nuestro paciente, requiriendo manejo con óxido nítrico y milrinona durante 48 horas.

Finalmente, en un reporte hecho por Sepúlveda y sus colaboradores,¹⁹ se encontró una mayor morbilidad en pacientes con hernia diafrágica congénita cuando el tejido pulmonar colapsado fue mayor al 45%, independientemente del lado del diafragma afectado, situación que podría explicar la supervivencia del paciente de nuestro caso.

CONCLUSIÓN

Este caso en particular por su presentación parece ser excepcional, ya que la mayoría de los pacientes reportados en la literatura desarrollan datos de dificultad respiratoria severa inmediata al momento del nacimiento; además, nuestro paciente no presentó los datos sugestivos de esta entidad, como el abdomen excavado o los ruidos peristálticos en el hemitórax afectado y fue diagnosticada por hallazgo radiográfico.

Por otra parte, a pesar de tener factores de mal pronóstico, el paciente logró sobrevivir.

REFERENCIAS

1. Ortiz AMR, Flores FG, Cardiel MLE, Luna RC. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. *Rev Mex Pediatr.* 2003; 70(3): 128-131.
2. Gómez-Alcalá AV, Rascón-Pacheco RA. La mortalidad infantil por malformaciones congénitas en México: un problema de oportunidad y acceso al tratamiento. *Rev Panam Salud Pública.* 2008; 24(5): 297-303.
3. Navarrete HE, Canún SS, Reyes PA, Sierra RM, Valdés HJ. Prevalencia de malformaciones congénitas registradas en el certificado de nacimiento y de muerte fetal. México, 2009-2010. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2013; 70(6): 499-505.
4. Álvarez JA, Bravo VF, Bello CC, Baier ChR. Hernia diafrágica congénita: reporte de un caso de presentación tardía. *Rev Chil Pediatr.* 2004; 75(4): 362-366.
5. López Arboleda JD. (2016). *Hernia diafrágica congénita de Bochdaleck.* (Tesis de pregrado). Universidad Técnica de Ambato, Ambato, Ecuador.
6. Tapias L, Tapias-Vargas L, Tapias-Vargas LF. Hernias diafrágicas: desafío clínico y quirúrgico. *Rev Colomb Cir.* 2009; 24(2): 95-105.
7. Bolaños-Nava I. Hernia diafrágica congénita. *Rev Mex Anest.* 2005; 28(1): 125-129.
8. Ballén F, Arrieta M. Hernia diafrágica congénita. *Rev Col Anest.* 2010; 38(2): 241-258.
9. Espinosa ML. *Descripción clínico demográfica y análisis molecular del gen FOG2 en pacientes con hernia diafrágica congénita.* (Tesis de pregrado). Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia. 2010.
10. Tovar JA. Congenital diaphragmatic hernia. *Orphanet J Rare Dis.* 2012; 7(1): 1-15.
11. García J, Aparicio LS, Franco GM, González LD, González CH, Villegas SR. Factores pronósticos asociados a mortalidad en recién nacidos con hernia diafrágica congénita. *Gac Méd Méx.* 2003; 139(1): 6-14.
12. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C et al. Congenital diaphragmatic hernia. *Eur Respir Jour.* 2012; 39(4): 820-829.
13. Herrera N, Mejía F, Chams A, Lince L, Loochkartt A. Hernia diafrágica de Bochdaleck derecha: reporte de un caso. *CIRUPED.* 2011; 1(2): 112-115.
14. García PR, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafrágica congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Diagn Prenat.* 2012; 23(3): 126-133.
15. Mantilla JC, Melo MA, Vargas LM. Hernia diafrágica congénita en el Hospital Universitario de Santander. *Salud UIS.* 2010; 42(2): 133-138.
16. Boscarino G, Góngora A, Mortarotti N et al. Hernia diafrágica congénita: indicadores de riesgo. *Rev Cir Infant.* 2010; 80-88.
17. Mullasery D, Ba'ath ME, Jesudason EC, Losty PD. Value of liver herniation in prediction of outcome in fetal congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010; 35(5): 609-614.
18. Keller LR, Tacy TA, Hendricks MK, Xu J, Moon-Grady AJ, Neuhaus J et al. Congenital diaphragmatic hernia. Endotelin-1, pulmonary hypertension and disease severity. *Am J Respir Crit Care Med.* 2010; 182(4): 555-561.
19. Sepúlveda AJ, Becerra MC, Ariza CF, Acosta PD, Arévalo PJ. Hernia diafrágica congénita. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Col Obstet y Ginecol.* 2003; 54(1): 17-24.