

# Hernia diafragmática congénita de presentación tardía: Una serie de casos

Ulises Tabaré Martínez-Carreño, Froylan de Jesús Paniagua-Morgan,  
Alberto Jesús Compean-Lorenzana,  
Manuel Gil-Vargas, Guillermo Victoria-Morales

### Institución Hospitalaria

Hospital para El Niño Poblano. Km. 1.5 carretera libre Puebla-Atlixco s / n.  
Col. Concepción la Cruz C. P. 72450, Puebla, Puebla.

**Solicitud de Sobretiros:** Dr. Ulises Tabaré Martínez Carreño.  
35 Oriente 121 B Villa Las Flores, Puebla, Puebla.  
CP 72560 Teléfono 01 222  
México

## Resumen

**Introducción:** Existe una forma de hernia diafragmática congénita que no presenta síntomas en el periodo de recién nacido si no hasta una etapa tardía.

**Material y Métodos:** Se realizó una revisión de pacientes con hernia diafragmática de presentación tardía en un periodo de 5 años, en nuestra institución.

**Resultados:** Se identificaron un total de 11 pacientes con diagnóstico de: hernia diafragmática de presentación tardía, de los cuales: 7 eran masculinos y 4 femeninos, edad promedio de 18 meses, 9 pacientes con presentación crónica y 2 aguda; los 2 casos agudos se presentaron con dificultad respiratoria súbita, sin saco y con hipoplasia mayor al 20%, el lado más afectado fue el izquierdo. Un caso recurrió y no hubo mortalidad.



**Discusión:** El espectro clínico tan amplio de hernia posterolateral de presentación tardía, es condicionada por dos factores: 1) el momento de evisceración hacia el tórax y 2) el tipo de vísceras abdominales desplazadas.

**Palabras Claves:** Hernia diafragmática de presentación tardía.

## Congenital diaphragmatic hernia of late submission: A series of cases

### Abstract

**Introduction:** There is a milder form of congenital diaphragmatic hernia that doesn't have symptoms during the neonatal period, until a later stage.

**Material and methods:** A review of patients with late-presenting congenital diaphragmatic hernia was made in a period of 5 years in our institutions.

**Results:** Eleven patients were identified with late-presenting hernia, from which we obtained the following results: 7 male and 4 female, with an average age of 18 months, 9 patients with chronic and 2 with acute presentation; the 2 acute cases presented sudden respiratory difficulty, pulmonary hypoplasia of 20% and without hernia sac. The left side was more affected. No mortality was reported and one case was recurrent.

**Discussion:** The clinic spectrum of late-presenting posterolateral hernia is conditioned by two factors: 1) the moment of evisceration to the thorax and 2) type of abdominal viscera displaced.

**Index words:** Late-presenting hernia.

---

### Introducción

Existe una forma de hernia diafragmática congénita (HDC) que no presenta síntomas en el período de recién nacido si no hasta una etapa tardía.

Los síntomas, diagnóstico, manejo y complicaciones difieren considerablemente de aquellos presentados en la etapa neonatal.

Esto es generalmente asumido que la herniación adquirida de las vísceras abdominales ocurre por medio de un defecto diafragmático congénito que ha sido ocluido por el bazo o hígado.<sup>1</sup>

Dentro de la literatura mundial se ha reportado hasta un 5% de presentación tardía.<sup>2-4</sup>

La mayoría de los recién nacidos portadores de HDC presentan dificultad respiratoria severa en el periodo neonatal.<sup>5-9</sup>

Sin embargo, un porcentaje menor de hernias posterolaterales permanecen asintomáticas más allá del periodo de recién nacido y muchas de ellas serán identificadas como un hallazgo radiológico, incluso a edades más avanzadas.<sup>6</sup>

En una revisión de los casos presentados hasta el 2003 en las publicaciones indexadas a ni-

vel mundial, en 125 artículos se publicaron un total de 362 pacientes de los cuales 285 (79%) presentaron hernia diafragmática posterolateral, en una relación casi de 2 a 1 predominantemente en varones.

Un total de 235 (65%) niños con hernia derecha presentaron sintomatología dentro del primer año de vida, mientras que solamente 151 (41.7%) pacientes con hernia izquierda pertenecieron a esta categoría de edad.

Los niños con hernia derecha presentaron síntomas crónicos en 208 (57.8%) casos, mientras que entre las de hernia izquierda, la presentación aguda prevaleció, constituyendo 60.5% de este grupo.

No se observó ninguna correlación concluyente entre la edad y los síntomas clínicos, aunque los pacientes más jóvenes tendieron a presentar síntomas respiratorios.

Entre 152 niños con hernia diafragmática reportados, la hernia verdadera con el saco fue encontrada en 32.7%.

Las anomalías asociadas fueron observadas en 8.6% de los niños.



La mortalidad de preoperatoria fue del 3.9% (14 niños).

Ocho niños (2.2%) murieron en el período postoperatorio temprano, mientras que 13 pacientes más (3.6%) tuvieron complicaciones postoperatorias que requirieron de cirugía de urgencia.

La recurrencia de la hernia fue observada en siete niños (1.9%).<sup>8</sup>

Las malformaciones más frecuentes en la diversas series fueron: Malrotación intestinal, Hernia umbilical, Hipoplasia pulmonar, Secuestro pulmonar, Duplicaciones esofágicas, Comunicación intra-ventricular, Comunicación intra-auricular entre otras.<sup>9,10</sup>

Existe una serie reportada en el 2005 por parte del Grupo de Estudio de Hernia diafragmática congénita con respecto a las hernias diafragmáticas congénitas de presentación tardía, se reportan en un período de nueve años 79 casos, de los cuales presentaron saco herniario 7.6% y anomalías asociadas (16.5%).<sup>1</sup>

El objetivo del presente trabajo es describir una serie de pacientes manejados en nuestra institución en un periodo de cinco años y compararlo con los reportes publicados.

## Material y Métodos

Se planeó un estudio observacional, retrospectivo, longitudinal y descriptivo, en una revisión de nuestra base computarizada de datos.

Se realizó una búsqueda de los archivos clínicos completos de pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática posterolateral y que a su ingreso eran mayores de 30 días de vida en un periodo comprendido entre el 1º de Enero de 2000 y el 31 de Diciembre de 2005.

Las variables a identificar son: Sexo, edad, presentación aguda o crónica, cuadro respiratorio o gastrointestinal, tipo de hernia, presencia de saco o no, lado afectado, hipoplasia presente (%), malformaciones asociadas, resultados a largo plazo.

## Resultados

Se identificaron un total de 11 pacientes con el diagnóstico de Hernia diafragmática de presentación tardía (más de 30 días de vida extrauterina o más allá del periodo neonatal) que fueron incluidos.

Siete pacientes fueron del sexo masculino y cuatro del sexo femenino (una relación de 1.75:1), con una edad promedio de 18 meses (con rango de tres meses a cuatro años); de estos, todos fueron identificados como hernias posterolaterales.

Dos pacientes, (18%) presentaron un cuadro de dificultad respiratoria aguda de forma súbita sin antecedente de procesos respiratorios previos (de tres y cuatro meses de edad).

Los nueve pacientes restantes (82%) presentaron cuadros crónicos (siete pacientes con cuadros respiratorios recurrentes y dos con cuadro obstructivo parcial gastrointestinal).

El lado más afectado fue el izquierdo con un total de ocho casos (73%) y tres casos (27%) fueron derechos.

El saco herniario fue reportado en cinco casos (45%) (todos del lado izquierdo y mayores de un año de edad).

Con respecto a la hipoplasia pulmonar se identificaron dos pacientes (18%) con hipoplasia mayor al 20% (ambos casos de pacientes con cuadro agudo súbito de dificultad respiratoria, un paciente con 40% y otro con 50%).

Otra malformación congénita asociada fue malrotación intestinal que se presentó en seis pacientes.

Un caso (10%) presentó recurrencia al año de evolución con dificultad respiratoria súbita.

No existe mortalidad en nuestra serie hasta el momento de la publicación.

## Discusión

La Hernia Diafragmática de presentación tardía es una entidad patológica poco frecuente, los casos se presentan más allá de la etapa neonatal, y sus signos y síntomas presentes pueden no estar directamente relacionados con la propia hernia.<sup>11</sup>

En nuestra serie observamos que la edad y sexo es similar a diversas series, pero la incidencia de afectación del lado izquierdo fue mayor en nuestra serie (73% vs. 41.7%).

La existencia de saco herniario fue mayor (45%) con respecto a la serie publicada por parte del grupo de estudio de hernia diafragmáticas congénitas (7.6%).<sup>1</sup>

Las evidencias hacen indiscutible que una cosa es la naturaleza del defecto congénito diafragmático, y otra muy distinta, la naturaleza adquirida de la eventración de las vísceras a la cavidad torácica y sus secuelas.



De esta forma se explica el espectro clínico tan amplio de hernia posterolateral de presentación tardía, esta es condicionada por dos factores:

- 1) el momento de evisceración hacia el tórax y
- 2) el tipo de vísceras abdominales desplazadas.

Se debe de incluir una radiografía de tórax en la evaluación de cualquier paciente con síntomas respiratorios o gastrointestinales sin causa aparente.<sup>1</sup>

El pronóstico es excelente una vez que el diagnóstico es establecido.

## Referencias

1. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group : Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1839-1843
2. O'Neill C, Mabrouk R, McCallion W: Late presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Childhood* 2002; 386: 395.
3. Carlucci A, Biachi A, Pace F, De Cesari V, Cupaioli M, Lelli Chiesa P. Delayed presentation of congenital diaphragmatic Bochdaleck's hernia. Case report. *Minerva Pediatr* 2003; 55(3): 283-8.
4. Elhaby EA, Abo Sikeena MH. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2002 Sep;18(5-6):4.
5. Schimpl G, Fotter R, Sauser H. Congenital diaphragmatic hernia presenting after the newborn period. *Eur J Pediatr.*1993 Sep;152(9):765-8.
6. Maciej B.: Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. Wroclaw, Poland: 52, 50-367
7. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shadling B. e late-presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg.* 1988 Aug;23(8):735-9.
8. Mei-Zahav M, Solomon M, Trachsel D, Langer JC. Bochdaleck's diaphragmatic hernia : not only a neonatal disease. *Arch Dis Child* 2003; 88: 532-535.
9. Devine P, Malone F: Anomalías torácicas no cardíacas. *Clínicas de Perinatología* 2000; 4: 883-919.
10. Hosgor M, karaka I, Karkiner A, UcanB, Temir G, Erdag G, Fescekoglu O. Associated malformations in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg.* 2004 Jul; 39(7):1073-6.
11. Hassan RA. Late presenting congenital diaphragmatic hernia : Medina experience. *Saudi Med J.* 2003; 24 (suppl): S32-3.

