

## Caso clínico

# Hernia diafragmática congénita de presentación tardía: Caso clínico

Gregorio Zúñiga-Villanueva,\* Gelacio Jiménez-Blanco,\* Erik Edmundo Silva-Aguirre,\*  
Claudia Isabel Gil-Téllez‡

\* Hospital Regional Materno Infantil de Alta Especialidad. Programas Multicéntricos, Residencias Médicas, Secretaría de Salud del Estado de Nuevo León. Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Tecnológico de Monterrey.

‡ Médico adscrito al Departamento de Pediatría ISSSTELEON, Centro Médico, Hospital San José. Tecnológico de Monterrey.

## Resumen

La presentación tardía de la hernia diafragmática congénita (HDC) se define como una HDC diagnosticada posterior al periodo neonatal debido a la presentación de síntomas iniciales más allá del periodo neonatal o hernia diafragmática congénita asintomática encontrada como hallazgo en una radiografía de tórax de rutina posterior al periodo neonatal. El defecto congénito es idéntico entre recién nacidos y pacientes mayores; sin embargo, los síntomas, el manejo quirúrgico y las complicaciones de la hernia diafragmática congénita en pacientes mayores difiere considerablemente de aquellas encontradas en pacientes recién nacidos. Se presenta el caso de un niño de 4 años de edad en el que se realizó el diagnóstico de hernia diafragmática congénita debido a una evaluación por dolor abdominal; se presenta su manejo y evolución, así como una revisión de la literatura.

**Palabras clave:** Hernia diafragmática congénita, hernia de Bochdalek, dolor abdominal.

## Abstract

Late presentation congenital diaphragmatic hernias are those that are diagnosed after the neonatal period because of initial symptoms throughout this time or those hernias that are found as an incidental diagnosis in a chest x ray after the neonatal period. The defect is identical in newborn and older children, nevertheless symptoms, surgical conduct and complications may vary considerably in older patients. The case of a 4 year-old child in whom the diagnosis of a late presentation congenital diaphragmatic hernia was made during a clinical workup for abdominal pain is presented, along its treatment, evolution and a review of the topic.

**Key words:** Congenital diaphragmatic hernia, Bochdalek hernia, abdominal pain.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 4 años 10 meses, que tiene como antecedente de importancia un internamiento previo a los 4 años de vida por cuadro de dolor abdominal, acompañado de estreñimiento y vómito. En aquella ocasión, se egresó con el diagnóstico de constipación y se continuó con seguimiento por consulta externa de Gastropediatria bajo tratamiento con polietilenglicol (Contumax®, 17g, una vez al día).

Su padecimiento actual inició 24 horas previas a su ingreso, con dolor abdominal de tipo punzante, de inicio súbito e intensidad moderada, localizado en el hipocondrio izquierdo, sin irradiaciones. Se atenúa con la aplicación de compresas tibias en el área afectada, sin exacerbantes. Doce horas previas a su ingreso, al persistir el dolor, fue llevado al Servicio de Urgencias, donde se le administró un analgésico parenteral no especificado, dándolo de alta aún con dolor. Una hora previa a su ingreso, acudió nuevamente

al Servicio de Urgencias por persistencia de los síntomas, además de agregarse dificultad respiratoria con síntomas de taquipnea, tiraje intercostal y retracción subcostal.

En la exploración física, los signos vitales fueron normales para la edad. La saturación al aire ambiente fue de 96%; peso, talla e IMC en la percentil 50 acorde con su edad. Se observó al tórax longilíneo, con marcado uso de músculos accesorios para la respiración y frecuencia respiratoria de 24 rpm (20-24). A la palpación, el paciente presentó movimientos de amplexión y amplexación simétricos, claro pulmonar a la percusión en el hemitórax derecho y matidez leve a la percusión en hemitórax izquierdo. A la auscultación torácica, hubo ausencia de ruidos respiratorios en todo el hemitórax izquierdo. En el hemitórax derecho se escuchó una adecuada entrada y salida de aire. Los ruidos cardiacos se escucharon de mayor intensidad en la línea clavicilar media derecha, rítmicos y sin soplo o galope. El resto de la exploración física no mostró datos relevantes.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/pediatricdemexico>

Para precisar el diagnóstico se realizó una radiografía de tórax (Figura 1) y posteriormente una tomografía axial computarizada de tórax (Figuras 2 y 3), con lo que se determinó el diagnóstico de hernia diafragmática congénita de presentación tardía. Se decidió su internamiento para la posterior práctica de cirugía correctiva para la reducción de la hernia de Bochdalek. Dentro de los hallazgos transoperatorios, se encontró que el contenido de la hernia consistía de intestino delgado, estómago e intestino grueso. La hernia se redujo y se cerró el defecto sin complicaciones. Durante su evolución postquirúrgica, el paciente requirió de sello pleural durante 2 días, presentando adecuada re-expansión del tórax (Figura 4). El sello pleural fue retirado y el paciente egresó al tercer día postoperatorio. Actualmente se encuentra asintomático y sin secuelas.

## REVISIÓN DE LA LITERATURA

La presentación tardía de la hernia diafragmática congénita (HDC), se define como una HDC diagnosticada posterior al periodo neonatal debido a la presentación de síntomas iniciales más allá del periodo neonatal, o HDC asintomática encontrada como hallazgo en una radiografía de tórax de rutina posterior al periodo neonatal.<sup>1</sup>

La HDC es el resultado de un cierre incompleto del canal pleuroperitoneal durante el desarrollo fetal. El defecto congénito es idéntico entre recién nacidos y pacientes mayores; sin embargo, los síntomas, el manejo quirúrgico y las complicaciones de la HDC en pacientes mayores difieren considerablemente de aquellas encontradas en pacientes recién nacidos.<sup>2</sup>

La incidencia reportada varía desde 5 al 45% de todos los casos de HDC. En la literatura, la relación hombre-

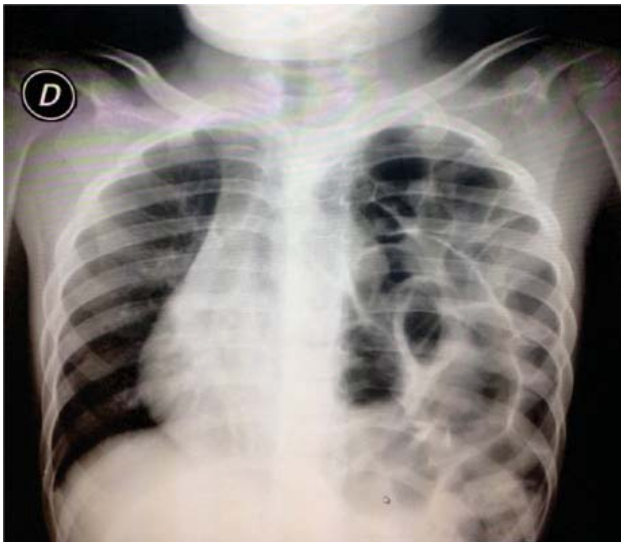


Figura 1. Radiografía de tórax.

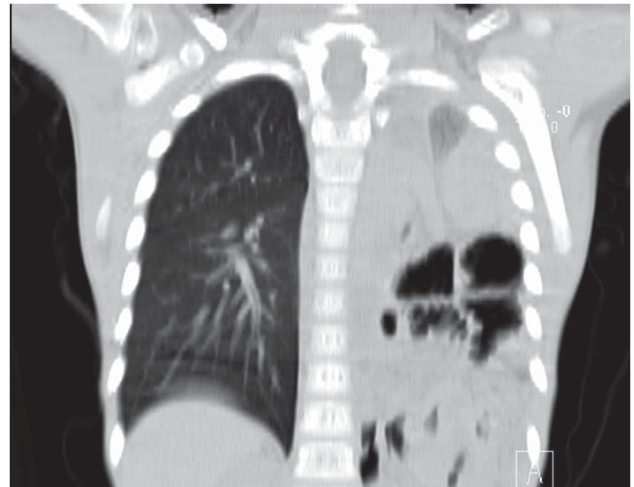


Figura 3. Tomografía axial computarizada de tórax.



Figura 2. Tomografía axial computarizada de tórax.



Figura 4. Radiografía donde se observa una adecuada re-expansión del tórax.

mujer es aproximadamente 2:1.<sup>3</sup> La HDC se clasifica en 4 tipos, dependiendo el tiempo de herniación, la severidad de la hipoplasia pulmonar, la sobrevivencia y la presencia de secuelas pulmonares.<sup>4</sup> La HDC tipo 1 se refiere a casos en los que la herniación ha ocurrido previo al periodo de la división bronquial. El resultado es una hipoplasia pulmonar bilateral y en muerte perinatal. La tipo 2 se refiere a casos en los que la herniación ha ocurrido posterior al periodo de división bronquial. El resultado es una hipoplasia pulmonar unilateral. El desenlace neonatal de la enfermedad se caracteriza por hipoplasia pulmonar, hipertensión pulmonar potencial y alteraciones de los gases arteriales. La estabilización preoperatoria debe ser una prioridad en la HDC, ya que el tratamiento y la estabilización deben de ser guiadas por criterios cardiorrespiratorios precisos.<sup>5,6</sup> Algunos de estos casos mueren en el periodo neonatal, mientras que otros sobreviven con problemas pulmonares considerables. La tipo 3 se refiere a casos en los que la herniación ha ocurrido durante el periodo gestacional tardío o el periodo neonatal temprano. La herniación se puede presentar al nacimiento con dificultad respiratoria leve. La hipoplasia pulmonar es mínima o ausente en estos pacientes, y la mayoría de ellos sobreviven sin problemas respiratorios detectables. En la tipo 4, la herniación se presenta posterior al periodo neonatal. No presentan hipoplasia pulmonar y sobreviven sin problemas respiratorios.

La HDC de aparición tardía puede presentar un espectro amplio de manifestaciones clínicas dependiendo del sitio de la herniación y de los contenidos de la hernia. En la literatura, el intestino grueso, el intestino delgado, el estómago y el bazo pueden herniarse a través de una HCD izquierda,

mientras que el hígado, el intestino grueso y el intestino delgado pueden herniarse en una HCD derecha.<sup>7</sup>

El diagnóstico es frecuentemente realizado con una radiografía de tórax, pero esto no siempre es posible, ya que la radiografía puede semejar una neumonía lobar basal, eventración diafragmática, pneumotórax, derrame pleural o masa diafragmática.<sup>8</sup> En estos casos, estudios gastrointestinales de contraste o tomografía de tórax y abdomen ayudan al diagnóstico. La posición anormal de la burbuja gástrica o ausencia de burbuja gástrica en el abdomen puede sugerir el diagnóstico temprano de una HDC izquierda de presentación tardía. Si se sospecha HDC, el diagnóstico se puede realizar con la inserción de una sonda nasogástrica y a la toma de una radiografía de tórax, encontrando la colocación de la sonda en la cavidad torácica.<sup>9</sup>

Una vez diagnosticada, la intervención quirúrgica temprana es necesaria para la prevención de complicaciones. Los pacientes con HCD de presentación tardía tienen un pronóstico favorable debido a la menor o ausencia de hipoplasia pulmonar.<sup>10</sup> Las complicaciones que pueden presentarse son estrangulación gástrica, isquemia intestinal, perforación intestinal, pancreatitis, peritonitis y choque con una mortalidad de hasta 80%.<sup>11</sup> Se han reportado distintas frecuencias de anomalías asociadas con HDC de presentación tardía (8.6-80%), dentro de las cuales podemos mencionar a la malrotación intestinal y a la hipoplasia pulmonar como las dos más comunes.<sup>12</sup>

En conclusión, la HDC de presentación tardía requiere un alto índice de sospecha para poder proporcionar un diagnóstico y tratamiento temprano para evitar complicaciones. De ser así, el pronóstico usualmente es bueno y sin secuelas.

## BIBLIOGRAFÍA

- Day B. Late appearance of Bochdalek hernia. *Br Med J.* 1972; 1: 786.
- Dong JK, Jae Hee Chung. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: the experience of single institution in Korea. *Yonsei Med J.* 2013; 54 (5): 1143-1148.
- Baglaj M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20: 658-69.
- Wiseman NE, MacPherson RI. "Acquired" congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1977; 12: 657-65.
- Reiss I, Schaible T, van den Hout L, Capolupo I, Allegaert K, van Heijst A et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium Consensus. *Neonatology.* 2010; 98: 354-64.
- Gentili A, Giuntoli L, Bacchi Reggiani ML, Masciopinto F, Lima M, Baroncini S. Neonatal congenital diaphragmatic hernia: respiratory and blood-gas derived indices in choosing surgical timing. *Minerva Anesthesiol.* 2012; 78: 1117-25.
- Elhalaby EA, Abo Sikeena MH. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18: 480-5.
- Baerg J, Kanthimathinathan V, Gollin G. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: diagnostic pitfalls and outcome. *Hernia.* 2012; 16: 461-6.
- Muzzafar S, Swischuk LE, Jadhav SP. Radiographic findings in late-presenting congenital diaphragmatic hernia: helpful imaging findings. *Pediatr Radiol.* 2012; 42: 337-42.
- Weber TR, Tracy T Jr, Bailey PV, Lewis JE, Westfall S. Congenital diaphragmatic hernia beyond infancy. *Am J Surg.* 1991; 162: 643-6.
- Al-Salem AH. Intrathoracic gastric volvulus in infancy. *Pediatr Radiol.* 2000; 30: 842-5.
- Hosgor M, Karaca I, Karkiner A, Ucan B, Temir G, Erdag G et al. Associated malformations in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 1073-6.

Correspondencia:

Gregorio Zúñiga Villanueva

Centro Médico Zambrano-Hellion, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Instituto Tecnológico de Estudios Superiores de Monterrey

Batallón de San Patricio 112, Colonia Real San Agustín, 66278, San Pedro Garza García, Nuevo León.

Teléfono: (+52) 888-80-000, ext. 362

E-mail: gregoriozv@gmail.com