

Hernia de Bochdalek derecha del adulto con situs solitus de hígado.

Presentación de un caso

**Brian
 González-Pérez,¹
 Luis Gabriel
 Durán-Bravo,²
 María de los Ángeles
 Álvarez-González,³
 Miguel Ángel
 Prieto-Méndez,⁴
 Carlos Eduardo
 Barrientos-Guerrero,⁵
 Nicanor
 Ricardi-Constantino⁶**

RESUMEN

La hernia de Bochdalek es un defecto anatómico en la parte posterolateral del diafragma que origina herniación de las vísceras abdominales hacia dentro del tórax. Tiene una incidencia de 1 en 2000 a 5000 nacidos vivos, sin predominio de sexo. Es una patología frecuente en el recién nacido y rara en la edad adulta. Presentamos el caso de un hombre de 32 años de edad, en quien radiológicamente se estableció el diagnóstico definitivo de hernia de Bochdalek; el paciente solamente presentó síntomas gástricos como vómitos y náuseas. La tomografía axial computarizada de tórax mostró asas intestinales en hemitórax derecho e hipoplasia pulmonar; y la de abdomen, hígado en *situs solitus*. El paciente fue manejado conservadoramente y no se le ofreció tratamiento quirúrgico urgente por suponer más riesgos que beneficios.

SUMMARY

The Bochdalek's hernia is an anatomical defect of posterolateral region of the diaphragm that lets abdominal structures go inside the thorax. It has an incidence of 1 in 2000 to 5000 of newborn alive, without difference of sex. This defect is very common in the neonatal period and rare in adult age. We present a case of a male patient 32 years old, with the definitive diagnosis of Bochdalek hernia. The diagnosis was made by radiographic findings, with a few digestive symptoms. Confirmatory diagnosis was made by axial tomography computerized that found part of bowel in right hemithorax and pulmonary hypoplasia, with liver *in situs solitus*. The patient received medical treated only. The patient did not receive surgical treatment because it is supposed that this kind of treatment has more risks than benefits.

Introducción

La hernia de Bochdalek es un defecto anatómico en la parte posterolateral del diafragma, que origina herniación de las vísceras abdominales hacia dentro del tórax.^{1,2} Se produce por falta del cierre del conducto pleuroperitoneal durante el desarrollo embriológico del diafragma en las semanas 8 y 10 de la vida fetal.^{3,4} Esta alteración comienza en el triángulo vertebrocostal por encima y lateral respecto al ligamento arqueado externo izquierdo del diafragma, formando un agujero que puede llegar a medir de 1 a 3 cm; incluso, puede haber ausencia completa del diafragma.^{5,6} Generalmente se asocia con algún grado de hipoplasia pulmonar y su incidencia es de uno por cada 2000 a 5000 recién nacidos vivos.^{2-5,7-9}

En la hernia diafragmática de expresión tardía existe efectivamente paso de las vísceras hacia la cavidad torácica a través del mencionado conducto, pero las manifestaciones clínicas son tan insignificantes que pasan inadvertidas en el momento del nacimiento y son poco manifiestas durante semanas, meses o años subsiguientes.⁷

El diagnóstico en la etapa adulta se establece de dos maneras: por hallazgo incidental en estudios radiológicos de tórax o por complicaciones secundarias al paso de vísceras abdominales a través del orificio diafragmático, lo cual puede producir encarcelación, estrangulación o ruptura de las mismas dentro del tórax.

A continuación presentamos la descripción de un caso atendido en el servicio de urgencias, que por hallazgo incidental llamó la atención

¹Médico residente del primer año

²Servicio de Urgencias

³Coordinador clínico, Servicio de Urgencias

⁴Servicio de Urgencias

⁵Coordinador Clínico de Educación e Investigación en Salud

⁶Médico radiólogo, Servicio de Radiodiagnóstico

Autores 1 y 5, Unidad de Medicina Familiar 77

Autores 2, 3, 4 y 6, Hospital General Regional 6

Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad Madero, Tamaulipas

Comunicación con: Brian González-Pérez. Tel. y fax: (01 833) 210 7652.

Dirección electrónica: koga_23@hotmail.com

Comunicación con: Brian González-Pérez. Tel. y fax: (01 833) 210 7652.

Dirección electrónica: koga_23@hotmail.com

Palabras clave

- ✓ hernia diafragmática
- ✓ hernia de Bochdalek
- ✓ *situs inversus*

Key words

- ✓ diaphragmatic hernia
- ✓ Bochdalek hernia
- ✓ *situs inversus*

por la rareza anatómica, y produjo confusión sobre el tratamiento. También realizamos una breve revisión bibliográfica para un mejor panorama sobre la conducta a seguir.



Figura 1. Se observa 90 % de opacificación del hemitórax derecho, con aireación sólo en ápice; la silueta cardíaca aparentemente en situación normal; no se distingue hemidiafragma derecho y hemidiafragma izquierdo normal. El pulmón izquierdo con redistribución del flujo sanguíneo y el resto normal



Figura 2. Tomografía axial computarizada, con medio de contraste vía oral e intravenosa, corte de 10 mm de espesor. La imagen a nivel de T5 y T6 presenta hemitórax derecho ocupado por asa de intestino que corresponde a colon ascendente y parte de colon transverso, observándose la grasa mesentérica con su vasculatura. La silueta cardíaca desplazada hacia la izquierda, lo mismo que la carina. El pulmón izquierdo, disminuido de tamaño por la compresión ejercida por las asas intestinales

Caso clínico

Hombre de 32 años de edad, proveniente de medio urbano, casado, escolaridad nivel medio superior, tabaquismo positivo de los 15 a 19 años, con un consumo diario de una cajetilla diaria, y alcoholismo positivo desde los 16 años, con un consumo de 20 cervezas cada siete días a la fecha. Era portador de reflujo gastroesofágico.

Fue atendido en urgencias del hospital como paciente espontáneo, que inició su padecimiento por la mañana al levantarse de la cama, con vértigo, náuseas, vómitos de contenido gastrointestinal y cefalea pulsátil. La noche anterior había ingerido tres cervezas en su domicilio.

A la exploración física se registraron signos vitales normales: tensión arterial de 120/80 mm Hg, 70 pulsaciones por minuto, frecuencia respiratoria de 18 por minuto, temperatura de 36.5 °C, peso de 63 kg, talla de 1.62 m, complexión delgada. Mucosas hidratadas, conductos auditivos normales, faringe hiperémica+, tórax normolíneo, amplexión y amplexación normal, sin dificultad respiratoria, ruidos metálicos anóricos en hemitórax derecho, sin murmullo vesicular, matidez a la percusión, hemitórax izquierdo ventilado con buena transmisión de ruidos respiratorios sin presencia de fenómenos agregados; precordio con ruidos cardíacos normales de buena intensidad, sin soplos; abdomen blando depresible no doloroso en batea, peristalsis disminuida; se palpó masa remitente en borde subcostal izquierdo; extremidades normales, con buen llenado capilar distal.

Los datos de laboratorio indicaron hemoglobina de 14.6 g/dL, hematócrito de 40.8 %, plaquetas de 135 mil/mm³, leucocitos de 6200/mm³, glucosa de 100 mg/dL, bilirrubina indirecta de 0.6 mg/dL, bilirrubina directa de 0.3 mg/dL, bilirrubinas totales de 0.9 mg/dL, colesterol de 180 mg/dL y triglicéridos de 155 mg/dL.

Se realizó radiografía posteroanterior de tórax en la que se observó imagen heterogénea con aumento de densidad, que se extendía 90 % del hemitórax derecho (figura 1), con aireación pulmonar solamente en ápice; la silueta cardíaca en situación normal; no se distinguía hemidiafragma derecho y el hemidiafragma izquierdo se veía normal; el pulmón izquierdo sólo mostraba

redistribución del flujo sanguíneo. El resto, normal.

Debido a los datos encontrados en la exploración física y en la radiografía de tórax, se decidió realizar tomografías axiales computarizadas de tórax y abdomen con medio de contraste por vía oral e intravenosa con cortes de 10 mm de espesor, a nivel de T5 y T6 (figura 2). Se encontró hemitórax derecho ocupado por una imagen cuyas características correspondían a las asas de intestino y al colon ascendente y parte de colon transverso; así como una imagen sugestiva de la grasa mesentérica con su vasculatura. Al igual que la carina, la silueta cardiaca estaba desplazada hacia la izquierda sin presencia de dextrocardia. El pulmón izquierdo disminuido de tamaño por la compresión ejercida por las asas intestinales. Además, se encontró el hígado hacia el hipocondrio izquierdo con el lóbulo menor hacia la derecha y el lóbulo mayor hacia la izquierda, lo que demostró inversión total (figura 3). El hipocondrio derecho se hallaba ocupado por asas intestinales y grasa mesentérica, la arteria aorta en su sitio y la vena cava inferior desplazada hacia delante.

El bazo se encontró desplazado hacia abajo y hacia la línea media (figura 4), igual que el estómago. Ambos riñones estaban en su lugar (figura 5).

Casi un mes después de iniciados los síntomas, se llevó a cabo un electrocardiograma convencional de 12 derivaciones en el que se registró ritmo sinusal con onda *p* de 0.15 mv y 0.08 segundos de duración, *ÂP* normal, frecuencia cardiaca de 75 por minuto, un *ÂQRS* a 45° normal, índice de Sokolov de 28 mv, sin alteraciones del punto *J*, *ST* o *T*, ni evidencia de sobrecarga de ventrículo derecho.

Discusión

En 1579, Ambrosio Paré, un brillante cirujano francés (1510-1590), comunicó dos casos de hernia diafrágica. En 1679, Thepil Bonet (1620-1689) acreditó el primer caso de hernia diafrágica congénita a Lazare Rivere (1589-1655), quien notificó del defecto en un hombre de 24 años en el estudio *post mortem*. En 1769, Giovanni Battista Morgagni (1682-1771) des-

cribió el primer caso de hernia diafrágica subesternal que lleva actualmente su nombre.^{2,10} En 1789, Cooper describió la anatomía y síntomas de dicha hernia, y esbozó la clasificación que en gran parte todavía se utiliza hasta nuestros días.¹¹ En 1848, Vincent Alexander Bochdalek (1801-1883) puntualizó los conceptos básicos de la hernia pleuroperitoneal¹¹ e informó de dos casos de hernia diafrágica congénita, la cual lleva su nombre.



Figura 3. Hígado situado hacia el hipocondrio izquierdo con el lóbulo menor hacia la derecha y el lóbulo mayor hacia la izquierda, lo que demuestra inversión total. El hipocondrio derecho ocupado por asas intestinales y grasa mesentérica; la arteria aorta en su sitio normal y la vena cava inferior desplazada hacia delante



Figura 4. Segmento inferior del lóbulo mayor hepático hacia la izquierda, el bazo desplazado hacia abajo y hacia la línea media, el hipocondrio derecho ocupado por asas intestinales. Aorta y vena cava inferior en situación normal

En 1902, Broman analizó la embriogenia del diafragma y estableció que la herniación era originada por una falla en la fusión del tabique transverso y los pliegues pleuroperitoneales.

Epidemiología

Esta anomalía es más común del lado izquierdo (80 a 90 %) ^{2,8,11,12} que en el derecho (15 %), ⁹ tal vez porque el hígado tiene algún grado de protección como el taponamiento del hiato derecho; ^{3,11} sólo 3 % de los niños afectados tiene hernias bilaterales. ^{2,3}

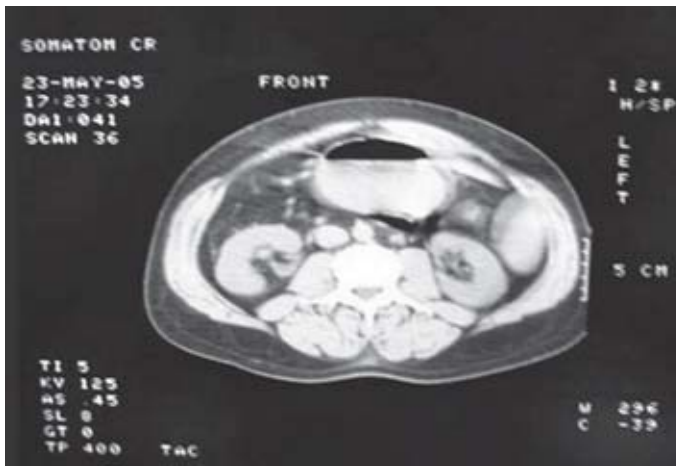


Figura 5. Corte a nivel de L2, en el que se observa la parte más inferior del lóbulo mayor hepático, el estómago desplazado hacia abajo y la línea media. Ambos riñones en situación normal; aorta y vena cava inferior normales

De los recién nacidos con hernia de Bochdalek, 32 % corresponde a óbitos y aproximadamente 36 % fallece antes del ingreso a un centro neonatal; ² 15 a 20 % cursa con malformaciones congénitas asociadas como anencefalia, hidrocefalia, mielomeningocele, encefalocele, ^{2,3} tetralogía de Fallot, ³ malrotación intestinal, ³ vólvulos gástrico, ¹³ riñón intratorácico, ^{3,9} *situs inversus totalis* y trisomías 18 y 21, ^{2,14} se ha señalado en forma infrecuente una transmisión autosómica recesiva. ²

En el año 2000, Carlos Baeza publicó en *Gaceta Médica de México*, un estudio retrospectivo de cinco años en el que 17 pacientes

de 70 con esta malformación, es decir 22.8 % satisfizo los criterios para ser etiquetados como hernia de Bochdalek de expresión tardía. ⁷

En el servicio de urgencias de nuestro hospital se tiene documentado un promedio de tres o cuatro casos por año de hernia diafragmática postraumática en el adulto, siendo el informado aquí el primero documentado por sus características.

Diagnóstico

Las diferencias clínicas de la hernia de expresión tardía permiten dividir a los pacientes en dos grupos:

- *Agudos*, que sufrieron algún padecimiento de evolución aguda o exacerbación de uno preexistente.
- *Incidentales*, en los que el defecto fue encontrado como hallazgo. ⁷

No encontramos artículos que analicen y describan la sensibilidad y especificidad de los diferentes estudios de gabinete utilizados para el diagnóstico. En la descripción básica de su aplicación, se le confiere alta sensibilidad a la radiografía de tórax, siendo su falta de especificidad la causa de que se puncione erróneamente intestino o estómago. ⁷ Entre los métodos para confirmar la sospecha están el ultrasonido y la tomografía computarizada, con alto valor de sensibilidad y especificidad diagnóstica, confiables según los informes si bien no se dispone de datos numéricos al respecto. Ante la duda diagnóstica han sido utilizados métodos radiográficos contrastados como la serie esofagogastroduodenal, las radiografías laterales del tórax y, de forma invasiva, la arteriografía selectiva; sin embargo, estos últimos métodos no son indispensables para la confirmación diagnóstica, pero pueden apoyar en cuestiones técnico-quirúrgicas y probablemente en el pronóstico. ¹⁵

El ultrasonido prenatal establece el diagnóstico desde la décima quinta semana de gestación y los criterios prenatales para un feto con riesgo alto incluyen polihidramnios, ² diagnóstico temprano, estómago dilatado en el tórax y relación baja pulmones-tórax. ¹⁴

En nuestro caso, la radiografía de tórax fue obtenida como parte del protocolo de estudio de un paciente con síntomas abdominales vagos, así como los hallazgos auscultatorios por la clínica. De primera instancia, dada su magnitud se pensó que la imagen en la radiografía de tórax pudiera ser un derrame pleural, sin embargo, no coincidía con el estado clínico del paciente (ausencia de síntomas respiratorios), lo que llevó al resto de los estudios con los cuales se concluyó el diagnóstico.

Tratamiento

En 1888, Naumann, originario de Suecia, fue el primero en indicar la reparación quirúrgica en un adulto, que falleció un año más tarde. Walter por laparotomía intervino exitosamente a un adulto con ruptura diafragmática traumática.¹¹

En 1902, Heidenhain practicó la primera reconstrucción diafragmática con éxito en un niño de nueve años a través de un abordaje transtorácico.

En 1925, Hedblom enfatizó la necesidad urgente de reparar quirúrgicamente los casos congénitos.

De 1912 a 1929, Greewald y Steiner revisaron la casuística de la época y concluyeron en insistir en la pronta intervención quirúrgica.

En 1928, Bettman y Hess operaron a un lactante de 45 días, quien sobrevivió.

En 1940, Hartsell publicó una casuística de 50 % de mortalidad después de la intervención quirúrgica en lactantes; ese mismo año, Ladd y Gross en Boston refirieron 12 sobrevivientes de 19 pacientes intervenidos.

En 1945, Donovan bajó la estadística a 24 %. Los últimos reportes aceptan una mortalidad aproximada de 5 % para las hernioplastias de Bochdalek, que más que depender del tratamiento está sujeta a las anomalías congénitas concomitantes. En 1990, Harrison fue el primero en reparar la hernia diafragmática congénita en útero.¹⁶

En la actualidad, con el surgimiento de las modalidades de soporte vital ya no se practica la reparación quirúrgica inmediata como en esa época se sugería. En lugar de eso, el paciente con dificultad respiratoria severa se estabiliza

mediante ventilación mecánica con oxígeno a 100 % y posteriormente se lleva a cirugía. El objetivo del tratamiento preoperatorio es prevenir o revertir la hipertensión pulmonar, la acidosis metabólica y alcanzar un aporte adecuado de oxígeno.¹⁴

En una serie de casos de hernia de Bochdalek de expresión tardía, se comunicó la experiencia de algunos casos comparables al nuestro; de éstos son importantes dos:

- Varón de 13 años que ingresó al hospital sin antecedente traumático, y por dificultad respiratoria grave fue estudiado radiológicamente. El hallazgo consistió en nivel hidroaéreo en hemitórax izquierdo, por lo que se realizó pleurostomía con la que se obtuvo material biliar; se corroboró hernia diafragmática izquierda con herniación gástrica, reparándose quirúrgicamente ambos defectos. El paciente fue egresado a las dos semanas de forma satisfactoria.⁷
- Niño de 12 días de nacido que ingresó por hallazgo radiográfico de dextrocardia y leve dificultad respiratoria. La tomografía axial confirmó diagnóstico de hernia de Bochdalek derecha; en la intervención quirúrgica se encontró dextrocardia y hepatización de los segmentos basales del lóbulo pulmonar derecho que se adherían indivisiblemente al hígado. Decidieron reparar quirúrgicamente los defectos, separando pulmón e hígado a tórax y abdomen, sin embargo, el paciente falleció por hemorragia horas después en el posoperatorio.

Carlos Baeza Herrera describe varios casos clínicos asociados a diversas malformaciones congénitas, sin reporte específico de morbilidad ni mortalidad.⁷

En una publicación española se presenta el caso de una hernia de Bochdalek gigante en un paciente de 14 años de edad con hallazgo radiográfico de derrame pleural; los principales síntomas eran digestivos y un cuadro catarral que llevó a efectuar la radiografía del tórax, dando margen a la sospecha. Mediante tomografía y resonancia magnética se detectó defecto izquierdo del diafragma y es hasta la intervención quirúrgica cuando se visualiza el gran

defecto herniario. Luego de tres meses de la cirugía, los controles radiológicos fueron normales, salvo una discreta diferencia en el calibre de la arteria pulmonar.¹⁵

Las cifras de mortalidad posoperatoria en el periodo neonatal son variables y llegan a 30 % dependiendo del grado de afectación pulmonar y presencia de otras anormalidades congénitas. En el adulto no existe mortalidad descrita ni relacionada con cirugía. La severidad del cuadro, la asociación con sepsis en los casos de perforación y el tiempo de resolución, se han relacionado con mayor mortalidad.¹²

Serrano M. afirma “entre más temprano se reconoce la patología más alta es la tasa de mortalidad. En los adultos no hay suficientes reportes para establecer la tasa de mortalidad”.³

Según los datos encontrados en la literatura, nuestro paciente tiene probabilidad de sufrir hipoplasia pulmonar y, por consiguiente, cambios hemodinámicos que de ser corregidos pondrían en riesgo su capacidad pulmonar funcional.

El paciente debe ser estudiado desde el punto de vista pulmonar en un centro especializado para tratamiento quirúrgico, y no esperar a que tenga una estrangulación visceral intratorácica.

Referencias

1. Mei-Zahav, Solomon M, Tracsel D, Langer JC. Bochdalek diaphragmatic hernia: not only a neonatal disease. *Arch Dis Child* 2003;88:532-535.
2. Flores-Rivera AR. Situs inversus totales asociado con hernia de Bochdalek. *Rev Med IMSS* 1998; 36(2):99-102.
3. Serrano-Arenas M. Hernia diafragmática congénita de Bochdalek en el adulto. *Rev Col Cirugía* 1999;14(2):109-114.
4. Rodríguez-Hermosa JI, Pujadas M, Ruiz B, Girones J, Roig J, Fort E, Hombrados M, Codina-Cazador A. Hernia diafragmática de Bochdalek en el adulto. *Cir Esp* 2004;76(3):191-194.
5. Gómez-Guillermoprieto L, Ordóñez-Gutiérrez E, Reyes-Roldán P, Zaragoza-Arévalo GR, Flores-Díaz JL. Hernia de Bochdalek derecha asociada con dextrocardia sin repercusión respiratoria grave en un lactante de cuatro meses. *Rev Mex Puericult Pediatr* 2000;8(43):4-7.
6. Skandalakis LJ, Colborn GL, Skandalakis JE. Anatomía quirúrgica del diafragma. En: Nyhus, Balkar, Fisher, editores. *El dominio de la cirugía*. Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana: 1997. p. 709-717.
7. Baeza-Herrera C, Velasco-Soria L, García-Cabello LM, Osorio-Argüello CD. Hernia de Bochdalek de expresión tardía. Aspectos clínico-quirúrgicos relevantes. *Gac Med Mex* 2000;136(4):311-318.
8. Ruiz-López M, Fernández-Duarte JJ, Martín-Beltrán T, Ceballos-Vacas M, Disnea progresiva como forma de presentación de una hernia de Bochdalek. *SEMERGEN* 2000;27(5):261-263.
9. Urdaneta-Carruyo El, Méndez-Parra A, Palencia-Molina MA, Urdaneta-Contreras A, Urdaneta-Morales A. Riñón intratorácico en recién nacido con síndrome de dificultad respiratoria por hernia diafragmática congénita. *Gac Med Mex* 2004(2); 140:219-223.
10. Puri P, Dewan P. Historical review En: JN Puri P, editor. *Congenital diaphragmatic hernia*. Karger, Basel 1989;24:1-6.
11. Straffon-Osorno A, Tórax y diafragma. En: Straffon-Osorno A, editor. *Cirugía pediátrica*. México: Ediciones Médicas Actualizadas; 1981. p. 232-237.
12. Ibáñez-Fuentes JR, Nieto-Ocampo AE, Bermúdez-Jiménez A, Olivares-Aguirre A. Hernia de Bochdalek en el adulto. *Gac Med Mex* 2003; 139(1):69-72.
13. Baeza-Herrera C, González-Galicia JA, Baeza-Herrera M, Osorio-Clemente I. Vólvulus gástrico en niños. *Bol Med Hosp Infant Mex* septiembre 1995;52(9):534-538.
14. Guzzetta PC, Anderson KD, Altman RP, Neuwman KD, Schnitzer JJ. *Cirugía pediátrica*. En: Schwartz S, Spencer Daly, Fisher G, editores. *Principios de cirugía*. México: Interamericana McGraw-Hill; 2000. p. 1828-1829.
15. Entrenas-Costa LM, Domínguez-Platas T, Checa-Pinilla JM, Antonia-Gómez JM, Fuentes-Otero F. Hernia de Bochdalek gigante. Presentación de un caso *Neumo Sur* 1992(4);2:44-52.
16. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, et al. Correction of diaphragmatic hernia in uterus. V. Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1990; 25:47-55. 