

Hospital Pediátrico Universitario “José Luis Miranda”

INFORME DE CASO

Hernia diafragmática derecha de presentación tardía

Dra. Neicy María Hernández Fernández¹

Dr. José Muñiz Escarpanter²

Dr. Manuel Alejandro Alvaredo Soria³

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita consiste en la comunicación entre la cavidad torácica y la abdominal por un defecto diafragmático que existe desde la etapa intrauterina, generalmente ocurre en el lado izquierdo y se presenta en la etapa neonatal como un distrés respiratorio del recién nacido; el tratamiento definitivo siempre es quirúrgico. Se presenta un paciente con una hernia diafragmática localizada en el lado derecho con debut clínico después del año de vida que fue diagnosticado y operado con resultados satisfactorios.

DeCS:

HERNIA DIAFRAGMÁTICA/cirugía
NIÑO

La hernia diafragmática congénita es una malformación con graves consecuencias para la vida del paciente; la herniación intrauterina de las vísceras intrabdominales hacia la cavidad torácica interfiere con el desarrollo normal de las estructuras bronquiales, vasculares y alveolares, tanto del lado afectado como del contralateral. A pesar de los avances tecnológicos y de su tratamiento presenta una mortalidad elevada en los principales centros del mundo.¹ La presentación después de la etapa neonatal es rara, así como la presencia de un defecto derecho; el tratamiento definitivo es la reparación quirúrgica previa estabilización ventilatoria del paciente.^{1,2}

SUMMARY

Congenital diaphragmatic hernia is the communication between the thoracic and abdominal cavities due to a diaphragmatic defect that exists since the intrauterine stage. It usually occurs on the left side and appears in the neonatal stage as a respiratory distress in the newborn. Definitive treatment is always surgical. The case of a patient with a diaphragmatic hernia located on the right side is reported. It appeared after one year of age and it was diagnosed and operated with satisfactory results.

MeSH:

HERNIA, DIAPHRAGMATIC/surgery
CHILD

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino de uno y medio mes de vida, de un embarazo de bajo riesgo obstétrico, parto eutóxico a término y peso al nacer de 2500g que ingresó por presentar vómitos inmediatamente después de lactar y diarreas semilíquidas. Durante el examen físico en el Cuerpo de Guardia se constataron livedo reticular y cianosis distal, por lo que se decidió su ingreso. Al llegar a la Sala de Gastroenterología el lactante no impresionó estar enfermo: estaba afebril, con la mucosa oral húmeda, color rosado, llanto fuerte y buena succión; el resto del examen físico, normal.

Complementarios realizados:

Hemoglobina: 13.2g/l	Linfocitos: 031
Leucocitos: $11.4 \times 10^9/l$	Monocitos: 002
Polimorfos nucleares: 066	Eosinófilos: 001

Se interpretó como enfermedad diarreica aguda de etiología viral.

Se le realizaron un ultrasonido abdominal, que constató: hígado que rebasaba el reborde costal en 1cm y vesícula contraída, se observó un proceso de condensación inflamatoria hacia la base del pulmón derecho con una imagen ecogénica que midió 53x41mm -la porción ecolúcida 27x15mm- de aspecto tabicado que recordó el secuestro pulmonar; un rayos X (Rx) de tórax anteroposterior: se observó una imagen redondeada en la base derecha, y una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax con cortes de 5mm, sin contraste: aparecía una imagen hiperdensa de aspecto tumoral, de contornos bien definidos, a nivel de la región posterior de la base pulmonar derecha que midió, en el corte axial, 17x5mm y 360mm en el longitudinal, con una imagen hipodensa en su región más posterior y con una densidad líquida de 25x15mm, la imagen tomográfica recordaba la textura hepática. Se decidió realizar un Rx de tórax en vista lateral y tránsito intestinal que demostró la presencia de asas delgadas en el tórax derecho (figura 1), por lo que se diagnosticó una hernia diafragmática derecha. El paciente mantuvo buen estado general, con polipnea superficial bien tolerada de 52xmin, y estuvo estable hemodinámicamente.

Se decidió realizar tratamiento quirúrgico: a través de una incisión subcostal derecha se llegó a la cavidad, se observó un defecto diafragmático posterolateral de aproximadamente 4cm de diámetro y se regresaron hacia la cavidad abdominal las asas yeyunales, el ciego, el apéndice, el colon ascendente y la parte del transverso, además del lóbulo derecho del hígado y de la vesícula biliar, todos contenidos en un saco herniario grande localizado en el tórax; se resecó dicho saco, se reparó el defecto con puntos de colchonero (figura 2) y se realizó una appendicectomía complementaria (figura 3). El paciente tuvo una evolución satisfactoria y fue egresado a los siete días posteriores a la intervención quirúrgica con el diagnóstico definitivo de hernia diafragmática posterolateral derecha.

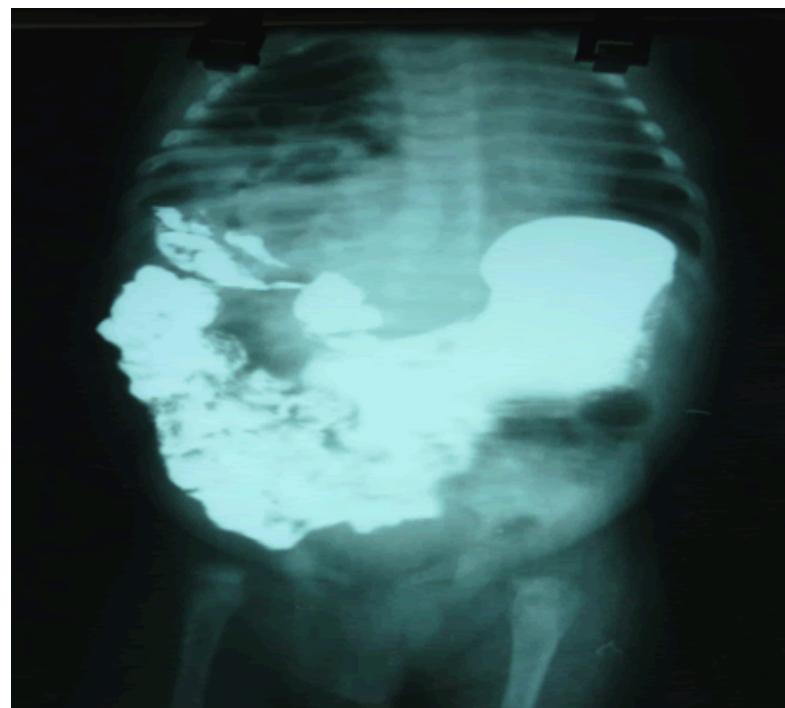


Figura 1. Tránsito intestinal con asas delgadas en el hemitórax derecho

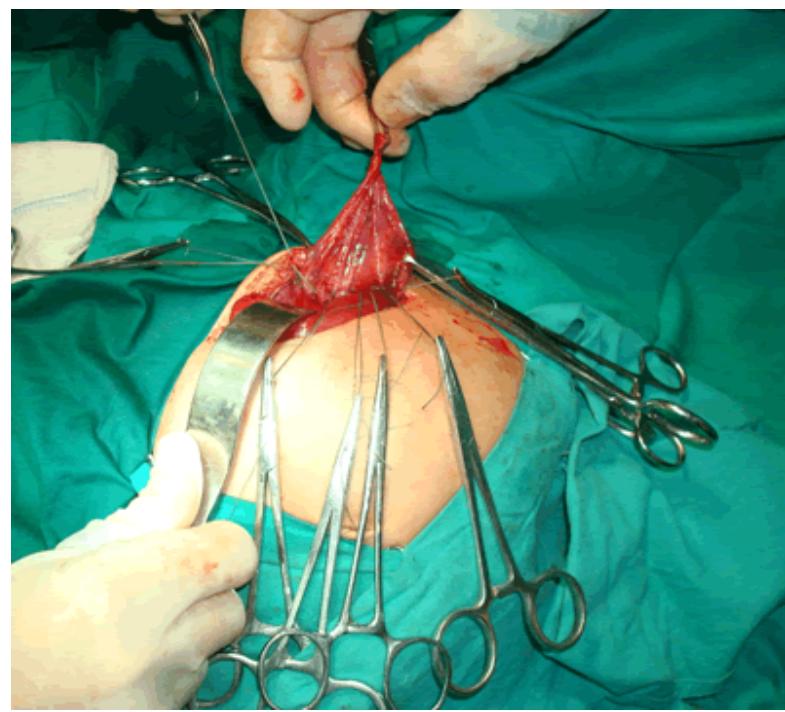


Figura 2. Resección del saco y cierre del defecto



Figura 3. Apendicectomía complementaria

COMENTARIO FINAL

La hernia diafragmática congénita es uno de los diagnósticos neonatales de mayor desafío que afrontan los Especialistas en Cirugía Pediátrica. A pesar del incremento de las técnicas diagnósticas y de los notables adelantos del cuidado y el tratamiento de los recién nacidos graves con enfermedad respiratoria esta enfermedad aún tiene una mortalidad del 30 al 60% en la mayor parte de los centros.^{1,2} La elevada mortalidad se relaciona, de manera directa, con la gravedad de la hipoplasia pulmonar inducida por la herniación intestinal durante las etapas críticas del desarrollo del pulmón fetal, aunque otros autores plantean que el defecto primario es un pobre desarrollo pulmonar que no induce una correcta formación del hemidiafragma afectado.³

La hernia diafragmática posterolateral es la lesión congénita más común y constituye el 85-90% de los defectos diafragmáticos que se presentan en el período neonatal; se estima que la incidencia varía entre uno en 2000 y uno en 5000 nacidos vivos y se afecta, con el doble de frecuencia, el sexo femenino.^{3,4} En el 90% de los pacientes se presenta en el período neonatal, con distrés respiratorio, tórax abombado, abdomen excavado, desplazamiento de los ruidos cardíacos, disminución del murmullo vesicular y hasta presencia de ruidos hidroaéreos en el hemitórax afectado. Son de utilidad, para el diagnóstico, el Rx de tórax anteroposterior y lateral, el

ultrasonido abdominal, el tránsito intestinal y la TAC -en este caso el diagnóstico de más valor lo aportó el tránsito intestinal-.^{1,4,5}

Esta enfermedad se presenta en el lado izquierdo en el 80% de los casos y en el derecho en el 20%, generalmente en la región posterolateral, y se conoce como hernia de Bochdalek; el defecto bilateral es raro y se asocia con múltiples anomalías.^{2,6} Las lesiones del lado derecho son casi siempre más difíciles de identificar y se presentan como una consolidación lobar, con líquido dentro del tórax o eventración diafragmática; el diagnóstico diferencial incluye malformación adenomatoide quística, teratoma quístico, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, tumores neurogénicos y sarcoma pulmonar primario.

En solo un 10% de los individuos esta malformación se descubre después del período neonatal por síntomas digestivos agudos o como un hallazgo incidental en un sujeto asintomático. Algunos estudios plantean que la presencia de un defecto derecho tiene peor pronóstico que el izquierdo, otras series no han mostrado estas diferencias; sin embargo, los defectos derechos pueden no hacerse evidentes en el período neonatal y presentarse con síntomas subagudos en edades más tardías.^{3,4,7}

El tratamiento definitivo de esta enfermedad es el quirúrgico; pero, por la afectación respiratoria de estos pacientes, constituye una emergencia fisiológica y se hace necesario estabilizar inicialmente al paciente hasta obtener criterios ventilatorios y de oxigenación que permitan la intervención quirúrgica, lo que ocurre, generalmente, en la presentación neonatal.^{5,7} En este paciente, como fue una presentación tardía, no fue necesario diferir la operación pues sus condiciones permitieron un tratamiento definitivo de inmediato. El principio fundamental del tratamiento quirúrgico consiste en la reducción del contenido hacia la cavidad abdominal, la resección del saco herniario y el cierre del efecto con puntos de colchonero; en algunas ocasiones el tamaño del defecto requiere el uso de materiales protésicos e, incluso, de colgajos musculares de los músculos anchos abdominales. En este caso el abordaje fue abdominal, aunque algunos autores prefieren la vía torácica para los defectos derechos pues el hígado puede interferir en el procedimiento de reducción del contenido y en la reparación; sin embargo, por la vía abdominal se lograron sin dificultades.^{1,6,8}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Charles J, Stolar W. Congenital diaphragmatic hernia and eventration. En: O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonskalrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. 6ta ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 931-46.
2. Fisher JC, Jefferson RA, Arkovitz MS. Redefining outcomes in right congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 2008 Feb; 43(2):373-9.
3. Fisher JC, Haley MJ, Elizalde A, Charles JH, Arkovitz MS. Multivariate model for predicting recurrence in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 2009 Jun; 44(6):1173-80.

4. Chiu P, Hedrick HL. Postnatal management and long-term outcome for survivors with congenital diaphragmatic hernia. *Prenat Diagn.* 2008 Jul;28(7):592-603.
5. Jancelewitz T, Lan TV, Keller RL, Bratton B, Lee H, Farmer D, et.al. Long-term surgical outcomes in congenital diaphragmatic hernia: observation from a single institution. *J Pediatr Surg.* 2010 Jan; 45(1):155-60.
6. Nasr A, Struijs MA, Ein SH, Langer JC, Chiu PL. Outcomes after muscles flap vs prosthetic patch repair for large congenital diaphragmatic herias. *J Pediatr Surg.* 2010 Jan; 45(1):151-4.
7. Gallot D, Boda C. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007; 29(3):276-83.
8. Lally KP, Lally PA, Lasky RE. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2007 Sep; 120(3):e651-7.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
2. Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica y Terapia Intensiva. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Consultante de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara. E-mail: jmuniz@capiro.vcl.sld.cu.
3. Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica.