

Revista Mexicana de Anestesiología

Volumen 28
Volume

Suplemento 1
Supplement

2005

Artículo:

Hernia diafragmática congénita

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Colegio Mexicano de Anestesiología, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



www.Medigraphic.com

Hernia diafragmática congénita

Dra. Isabel Bolaños-Nava*

* Médico Adscrito al Servicio de Anestesia, Hospital de Pediatría,
Centro Médico Nacional Siglo XXI.

DEFINICIÓN

Es el desplazamiento del contenido abdominal dentro del tórax a través de un defecto diafragmático.

La hernia diafragmática congénita ocurre entre 1 en 2,000 a 1 en 5,000 recién nacidos vivos.

En 1804 se describió su presentación clínica y patología. Hasta 1940 su corrección quirúrgica se consideraba imposible.

En ese año Ladd y Gross publicaron las primeras series grandes con sobrevida larga.

CLASIFICACIÓN

La hernia diafragmática se clasifica de acuerdo al sitio donde se localiza el defecto: $80 \pm 5\%$ ocurre en la región posterolateral del diafragma en el orificio de Bochdaleck, 5 veces más frecuente del lado izquierdo. Son las más grandes y se asocian más frecuentemente con hipoplasia pulmonar severa.

1% son bilaterales y son fatales.

2% se presentan en el orificio anterior o de Morgagni.

Las restantes son hernias a través del hiato esofágico.

La etiología de la hernia diafragmática no es clara, han sido reportados casos familiares sugiriendo predisposición genética.

En 20% de los casos se ha presentado polihidroamnios y es de mal pronóstico. Talidomida y quinidina se han reportado como causantes de hernia diafragmática en humanos y animales.

EMBRIOLOGÍA

Existen dos teorías acerca de la embriogénesis de la hernia diafragmática: 1. Crecimiento pulmonar anormal que provoca desarrollo diafragmático anormal. 2. Defecto diafragmático primario con hipoplasia pulmonar secundaria.

Durante el primer mes de la vida fetal existe una cavidad pleuroperitoneal común. Entre la 4ª y 9ª semanas de gestación se forma la membrana pleuroperitoneal creando cavidades pleural y abdominal separadas. La porción posterolateral es la última porción en formarse y el lado izquierdo después del derecho. El intestino en desarrollo desciende hacia el peritoneo en la semana 9 de gestación. El desarrollo del diafragma se completa a las 12 semanas de gestación. La falta de desarrollo de la porción posterolateral del diafragma da por resultado la persistencia del agujero de Bochdalek por lo que las vísceras ocupan el tórax y el abdomen está subdesarrollado y excavado. El desarrollo de la vía aérea y su ramificación empieza entre la 4ª y 5ª semanas de gestación y termina hacia la semana 17 cuando los bronquiolos terminales son formados. La diferenciación de la vía aérea ocurre entre la semana 17 y 24, el desarrollo alveolar empieza en la gestación tardía y termina después del nacimiento.

FISIOPATOLOGÍA

Las estructuras más comúnmente herniadas son: intestino delgado, estómago, parte del colon descendente, riñón izquierdo y lóbulo izquierdo del hígado ocupando el lado izquierdo del tórax provocando hipoplasia pulmonar. La severidad de ésta dependerá del momento de la vida fetal en que ocurrió la herniación y compresión, hay desviación del mediastino hacia la izquierda que puede provocar compresión e hipoplasia del pulmón contralateral.

Wiseman y Mc Pherson (1977) clasificaron los problemas respiratorios asociados a hernia diafragmática en 4 grupos:

- I. La herniación visceral ocurre tempranamente durante la ramificación bronquial provocando hipoplasia pulmonar y muerte (4ª a 5ª semanas de gestación).

II. La herniación ocurre durante la ramificación bronquial distal provocando hipoplasia unilateral (17 semana de gestación).

El pronóstico de este grupo depende del balance entre vasculatura pulmonar y resistencia ductal.

III. La herniación ocurre tardíamente en la vida fetal. Los pulmones se desarrollan normalmente, la insuficiencia respiratoria se presenta posterior a la deglución de aire que distiende intestino y tórax.

IV. La herniación ocurre postnatalmente sin patología pulmonar.

La arteria pulmonar está disminuida en tamaño en proporción al tamaño del pulmón, la ramificación pulmonar también está disminuida. La relación alveolo capilar es normal, pero debido a la disminución del número de alveolos el total de área vascular está disminuida provocando hipertensión pulmonar además, las arterias existentes distalmente pueden tener poca musculatura lisa.

La primera causa de muerte en estos pacientes es la hipoxemia progresiva y acidosis. La hipertensión pulmonar está dada por una combinación de factores irreversibles (hipoplasia y arterias displásicas) y reversibles (constricción de arterias relativamente normales). El efecto de la compresión pulmonar (por el contenido abdominal en tórax en la función respiratoria) es controversial. El contenido abdominal causa insuficiencia respiratoria cuando hay distensión gaseosa masiva en estómago e intestino, el neumotórax es una complicación común de la ventilación mecánica en pacientes con pulmones hipoplásicos. La relación lecitina esfingomielina y fosfatidil glicerol son normales.

CONDICIONES ASOCIADAS

- 1) Malrotación intestinal (40%)
- 2) Cardiopatía congénita (15% CIV, CIA, PCA, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, tetralogía de Fallot)
- 3) Anomalías renales y genitourinarias (hipospadias)
- 4) Pentalogía de Cantrell: Defecto en los músculos rectos anteriores por arriba del ombligo,
 - Agenesia de esternón
 - Defecto pericárdico y de diafragma
 - Cardiopatía congénita (CIV, defectos valvulares)
 - Insuficiencia respiratoria
- 5) Hidrocefalia y mielomeningocele

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Los niños nacidos con hipoplasia pulmonar bilateral o unilateral presentan sintomatología durante las primeras horas de vida.

Los neonatos con hipoplasia pulmonar leve cuya herniación ocurrió tardíamente en la gestación presentan síntomas

a las 24 horas después del nacimiento. La tríada diagnóstica es: Cianosis, disnea y dextrocardia aparente. A la exploración física el paciente presenta abdomen excavado, tórax en tonel, disminución de los sonidos ventilatorios. La placa de tórax muestra gas intestinal en tórax, desviación mediastinal y muy poco tejido pulmonar en el surco costofrénico derecho. La sobrevida se relaciona con la presentación clínica. Los recién nacidos que requieren intubación al momento de nacer tienen mal pronóstico lo mismo que los nacidos antes de las 33 semanas de edad gestacional y con un peso al nacer menor a los 1,000 gramos.

El diagnóstico prenatal de hernia diafragmática no ha mejorado la sobrevida.

CUIDADO INICIAL

Estabilización urgente para revertir la hipoxia, hipercarbia y acidosis metabólica.

El cuidado preoperatorio incluye: Intubación endotraqueal, ventilación mecánica con oxígeno al 100% y presión positiva menor a 30 cm de agua, sedación y analgesia (narcóticos), relajación neuromuscular, alcalosis controlada con hiperventilación y bicarbonato de sodio endovenoso, descompresión del tracto intestinal con sonda orogástrica, vasopresores. Revertir la hipertensión pulmonar persistente (cortocircuito de derecha a izquierda). Muchos niños no mejoran y en algunos centros se emplea la oxigenación con membrana de circulación extracorpórea antes de reparar la hernia, se utiliza el cortocircuito venoso o venoarterial y se continúa hasta revertir la hipertensión pulmonar y que se logre la mejoría de la función pulmonar. La mayoría de pacientes responden en 7 a 10 días pero algunos requieren hasta 3 semanas de sostén. Se usa en niños con peso mayor a 2 kg y 35 semanas de edad gestacional. Complicaciones: Sangrado, hemorragia intracranial, sepsis, hipertensión y muerte. La ventilación con mascarilla y bolsa debe ser mínima porque provoca distensión intestinal y más compromiso de la función pulmonar.

Tratamiento farmacológico de la hipertensión pulmonar:

Óxido nítrico. Difunde a través de la membrana alveolocapilar produciendo relajación de la musculatura lisa, puede provocar metahemoglobinemia, se ha visto mejoría al administrarlo inhalado, el óxido nítrico es único, es un vasodilatador pulmonar selectivo, es inactivado al contacto con la hemoglobina y no tiene efecto en la circulación sistémica.

Tolazolina. Bloqueador alfa adrenérgico, ejerce efecto relajante no adrenérgico en la musculatura lisa. Se administra por vía endovenosa a dosis de 1 a 2 mg/kg seguido por una infusión de 1 a 5 mg/kg/hora, puede producir hipotensión, taquicardia y disminución del gasto urinario, puede requerirse administrar dopamina y líquidos endovenosos. Sus efectos colaterales son: sangrado gastrointestinal moderado, trombocitopenia, convulsiones y arritmias.

Prostaglandina E 1. Puede mejorar la oxigenación reduciendo la resistencia vascular pulmonar. La prostaglandina D 2 también disminuye la resistencia vascular pulmonar pero su uso aún es experimental.

Prostaciclina. Actúa uniéndose a receptores celulares superficiales de prostaciclina, activando la adenilciclase. El monofosfato adenosin ciclase activa a la proteincinasa A disminuyendo el calcio libre intracelular y provocando vasodilatación y también estimula la liberación endotelial de óxido nítrico. La prostaciclina inhalada ha demostrado ser un vasodilatador pulmonar selectivo que mejora la oxigenación arterial en los niños.

Otros fármacos: Se han empleado con cierto éxito: clorpromazina, isoproterenol, nitroprusiato de sodio, acetilcolina, glucagón, fenitoína d, tubocurarina y bloqueadores de los canales del calcio.

MANEJO ANESTÉSICO

Preparación de la sala. Cuidados de recién nacido: temperatura de la sala 26 a 28°C, lámparas de calentamiento, colchón térmico, tener en sala vasopresores (dopamina, dobutamina, bicarbonato de sodio, gluconato de calcio).

La reparación quirúrgica se realiza a través de una incisión abdominal, algunas veces el abordaje se hace transtorácico o toracoabdominal. En algunos pacientes el cierre primario del abdomen no es posible y requieren el uso de una malla o cubierta de silastic.

Al llegar el paciente a sala: Colocar sensores de monitoreo: cardioscopio, oxímetro de pulso preferentemente en mano derecha o en oreja para asegurar mediciones preductales, PANI, capnografía, estetoscopio precordial. De ser posible establecer accesos venosos preinducción. Postinducción si no trae catéter vesical y de ser posible canular arteria radial derecha por varias razones: revela los valores preductales indicando el estado de la sangre que perfunde los ojos, las coronarias y el cerebro, en tanto que un catéter en arteria umbilical es una mezcla de sangre del ventrículo izquierdo y cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto. Las líneas umbilicales se asocian con una alta incidencia de complicaciones y puede estar en la zona operatoria.

A veces el paciente llega intubado a sala, cuando no está intubado se efectúa preoxigenación e intubación de secuencia rápida con ventilación con presión positiva a presiones relativamente bajas (20 a 30 cm de agua), para alcanzar oxigenación adecuada e hipercalcemia. Se requiere determinación de gases en sangre y mantener PaCO₂ entre 25 y 30 mmHg. En caso de deterioro ventilatorio súbito y del estado hemodinámico el cirujano deberá colocar un tubo contralateral en tórax.

Prevenir hipotermia porque provoca aumento del consumo de oxígeno y desaturación, no se aconseja tener venoclisis en extremidades inferiores porque la vena cava inferior puede comprometerse después de la reducción de la hernia, limitando el retorno venoso. Un catéter en yugular es más confiable y puede ser usado para medir presión venosa central. En transoperatorio al reducir la hernia a través de incisión abdominal y cierre del defecto diafragmático primariamente o con parche las presiones de ventilación disminuyen dramáticamente y mejoran los gases en sangre, la falta de mejoría es un signo de mal pronóstico indicador de hipoplasia pulmonar ipsilateral muy severa. La selección de los agentes anestésicos dependerá de las condiciones del paciente (severidad de la hipoxemia, acidosis, inestabilidad cardiovascular), es aconsejable el uso de concentraciones bajas de anestésicos por inhalación (isoflurano), también se recomienda el uso de narcótico a altas concentraciones y relajantes neuromusculares no despolarizantes. El óxido nítrico está contraindicado.

Al terminar el procedimiento el paciente es llevado a la sala de cuidados intensivos intubado.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS

Son la continuación de los cuidados transoperatorios. Los determinantes primarios de la mortalidad son: la hipertensión pulmonar y la hipoplasia. Después de varias horas de postoperado el paciente puede deteriorarse por aumento en las presiones de la arteria pulmonar y de la vía aérea. La circulación fetal persistente con cortocircuito de derecha a izquierda aunado a falla miocárdica es la causa de la mayoría de las muertes. Hipotermia, acidosis metabólica y dolor provocan aumento en la resistencia vascular pulmonar.

Aun cuando ha habido muchos avances en el campo de la neonatología el manejo del paciente con hernia de Bochdalek sigue siendo un reto para el equipo médico quirúrgico.

REFERENCIAS

1. Steward JD, Lerman J. General and Thoracoabdominal Surgery. In: Steward JD, Lerman J (eds). Manual of Pediatric Anesthesia. 5th Ed. Philadelphia, Churchill Livingstone, 2001.pp. 284-286.
2. Hall SC. Anesthesia for the Neonate. In: Badgwell M (ed). Clinical Pediatric Anesthesia. Philadelphia. Lippincott-Raven Publishers 1997.pp 172-176.
3. Bikhazi GB, Davis PJ. Anesthesia for Neonates and Premature Infants. In: Montoyama EK, Davis PJ (eds). Anesthesia for Infants and Children, 6th Ed. St. Louis, Mosby, 1996.pp 459- 464.
4. Hartman EG, Boyajian MJ. Cirugía General. En: Avery GB, Fletcher MA, McDonald MG (eds). Neonatología, fisiopatología y manejo del recién nacido. 5^a Ed. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana, 2001.pp. 1015- 1017.
5. Ulma G, et al. Anesthesia for Thoracic Surgery. In: Gregory GA (ed). Pediatric Anesthesia 4th Ed. New York. Churchill Livingstone 2002.pp. 434-440.