



Hernia diafragmática congénita izquierda de manifestación tardía

Late-presenting congenital diaphragmatic hernia

Jesús María Lazo Cabrera, ¹ Bárbara María Esquijarosa Roque, ² Ariel Amado García ³

¹ Médico. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río. Cuba. livanleo@infomed.sld.cu

² Médica. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Diplomado en Medicina Intensiva Pediátrica. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río. Cuba. barby65@infomed.sld.cu

³ Licenciado en Enfermería. Diplomado en Anestesia. Instructor. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río. Cuba. arielama@infomed.sld.cu

Recibido: 27 de marzo de 2017

Aprobado: 30 de abril de 2018

RESUMEN

La hernia de Bochdalek es un defecto congénito de la región posterolateral del diafragma, usualmente del lado izquierdo. Se presenta en 1 de cada 5 000 nacidos vivos; su diagnóstico al momento del nacimiento es relativamente fácil, no así cuando se realiza en edades posteriores, pues puede conllevar a evaluaciones erróneas clínicas y radiológicas. La presentación tardía no es frecuente, se intenta presentar un caso de

Citar como: Lazo Cabrera JM, Esquijarosa Roque BM, Amado García A. Hernia diafragmática congénita izquierda de manifestación tardía. Rev Ciencias Médicas. 2018; 22(3). Disponible en: www.revcompinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3571

oclusión intestinal por hernia diafragmática de presentación tardía, previamente interpretado como una neumonía izquierda complicada con reacción pleural. Se abordaron aspectos nuevos al revisar la literatura sobre el tema. Con esta presentación se aspira a elevar el pensamiento médico hacia estas entidades con expresividades poco frecuentes.

DeCS: HERNIA DIAFRAGMÁTICA; ANOMALÍAS CONGÉNITAS; LACTANTE.

ABSTRACT

Bochdalek hernia is a congenital defect of the posterolateral region of the diaphragm, usually on the left side. It occurs in 1 in 5 000 live births; diagnosis at the time of birth is relatively easy, beyond the neonatal period its diagnosis is rare, and often misdiagnosed, with erroneous clinical and radiological evaluations along with delayed treatment. The late onset is not frequent; it is intended to present a case of intestinal occlusion by late-presenting congenital diaphragmatic hernia (CDH), which was previously interpreted as a left pneumonia complicated with pleural reaction. New aspects were addressed when reviewing the medical literature on this topic. This case report is aimed at encouraging medical assessment towards this entity of rare onset.

DeCS: DIAPHRAGMATIC HERNIA; CONGENITAL ABNORMALITIES; INFANT.

INTRODUCCIÓN

La primera cita de una hernia diafragmática fue realizada por *Ambrosio Paré* en 1579, y originalmente descrita por *Lazarus Riverius* en 1679, quien describió su hallazgo postmortem en un hombre de 24 años de edad. *Charles Holt* fue el primero en describirla en el niño, y *Vincent Alexander Bochdalek*, en 1848, describió desde el punto de vista embriológico la herniación del intestino por un agujero dorsal diafragmático, variedad que hoy lleva su nombre. La primera reparación en un niño de menos de 24 horas de nacido fue hecha por *Grossen* en 1946. ^(1, 2)

Se define como hernia diafragmática congénita (HDC) un defecto en la formación del diafragma durante la vida fetal, de tamaño variable, que permite que una parte del contenido del abdomen ascienda a la cavidad torácica y comprima el pulmón ipsilateral en mayor o menor grado.

Su incidencia es de uno por cada 2 000-5 000 nacidos vivos, el 50 % de los casos presentan otras anomalías congénitas asociadas, el 90 % de los casos son izquierdas y el 95 % corresponden al tipo Bochdalek. Es una enfermedad que tiene una alta mortalidad, y la sobrevida en distintos centros va desde 40 a un 80 %. ⁽²⁾ Su morbilidad y mortalidad no está dada tanto por el tamaño del defecto, sino por los defectos asociados, el grado de hipoplasia pulmonar y la hipertensión pulmonar persistente. ⁽²⁾

Son numerosas las clasificaciones que se utilizan para la hernia diafragmática congénita, pero de forma práctica pueden dividirse según el lugar del defecto:

1. Posterolaterales o de Bochdalek (en general son grandes, en el lado izquierdo, y se presentan en el recién nacido).
2. Anterolaterales o de Morgagni (son pequeñas y asintomáticas hasta que se produce la estrangulación de un segmento intestinal).
3. Canal esofágico (se manifiestan generalmente como reflujo gastroesofágico).

Existe una variedad de HDC que se diagnostican después del período neonatal, su diagnóstico puede ser un hallazgo radiológico o porque se presente con complicaciones digestivas, y es llamada por muchos autores como HDC de presentación tardía. ⁽³⁾

En estos casos se presume que la herniación se produce por el orificio del diafragma previamente ocluido por el hígado o el bazo. ^(3,4) El cuadro clínico, diagnóstico, tratamiento y complicaciones de estos casos difieren de los que se diagnostican en la etapa neonatal. La literatura plantea que estos casos se presentan entre 5 y un 25 %, e incluso hay autores que plantean que pueden presentarse en 50 %.⁽³⁾

A pesar de que la HDC de presentación tardía no es una afección muy frecuente, cuando esta se presenta, en ocasiones, puede ser motivo de errores diagnósticos y poner en riesgo la vida de los pequeños pacientes, por lo que nos proponemos presentar un caso de oclusión intestinal por hernia de Bochdalek, que es previamente interpretado como una neumonía izquierda complicada con reacción pleural y revisar la literatura referente a esta entidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de un año de edad nacido por parto eutócico a las 38 semanas de gestación, con un peso al nacer de 3580 g (7,9 libras), sin complicaciones ni antecedentes de salud anterior. Es remitido de su área de salud porque refirió la mamá que hacía dos días había comenzado con quejidos respiratorios y decaimiento, sin fiebre, además refirió que hacía tres días había presentado tos esporádica con secreción nasal blanquecina.

Es valorado por los médicos del cuerpo de guardia y la guardia de terapia, y deciden su ingreso en UCIP, con un Rx de tórax de imagen compleja al ingreso, que se interpreta como una lesión inflamatoria de base pulmonar izquierda con banda atelectásica y reacción pleural teniendo en cuenta la edad y características del niño, y una ecografía de base pulmonar donde se observa pequeña cantidad de líquido en la base del pulmón izquierdo.

Al examen físico presentaba respiraciones espontáneas, con ligero tiraje subcostal bajo y el murmullo vesicular ligeramente disminuido en base pulmonar izquierda, por lo que el primer diagnóstico fue de una neumonía izquierda complicada con reacción pleural. (Fig. 1)



Fig. 1 Vista radiológica de pneumopatía y derrame en el diagnóstico inicial.

Al día siguiente el trabajo respiratorio aumenta, el murmullo vesicular se encuentra disminuido en el campo pulmonar izquierdo, se le realiza pleurotomía, por la cual drena un total de 55 ml de sangre en 24 h, con taquicardia, frecuencia cardiaca: 168/min y gran distensión abdominal, donde los ruidos hidroaéreos van desapareciendo hasta no auscultarlos; además había drenado 200 ml por sonda nasogástrica en 24 h, hizo un episodio de fiebre de 38°C. Se le realiza un radiografía simple de abdomen, donde se observa gran distensión de asas y múltiples niveles hidroaéreos en escalera y un ecografía abdominal en la que se constata que había gran distensión de asas, las cuales estaban ocupadas mayoritariamente por gases, por lo que se discute el caso en conjunto, con varios médicos, y se decide realizarle laparotomía exploradora, por una oclusión intestinal de etiología no precisada (Fig. 2 - 3).



Fig. 2 Vista radiológica de pneumopatía con derrame posterior a realizar pleurotomía.



Fig. 3 Vista radiológica con compromiso toraco-abdominal que sugiere otra posibilidad diagnóstica a la inicial.

En el salón se le hace el diagnóstico de hernia diafragmática izquierda, donde se había introducido el colon (10 cm) y el epiplón, el cual estaba necrosado totalmente. Se recuperó progresivamente en los primeros siete días, sin necesidad de ventilación asistida, y no existieron complicaciones postoperatorias, por lo que el paciente fue dado de alta a los nueve días y seguido por consulta externa con evolución satisfactoria. (Fig. 4)



Fig. 4 Vista radiológica una vez corregido el defecto congénito quirúrgicamente.

DISCUSIÓN

La HDC es una enfermedad relativamente poco frecuente, menos aún con el desarrollo en la genética prenatal alcanzado en nuestro país (Cuba), y generalmente se la consideró una enfermedad mortal a principios del siglo XX. A pesar de los muchos adelantos en el diagnóstico prenatal, y del cuidado médico y quirúrgico a estos niños, la HDC continúa siendo una enfermedad de alto riesgo de mortalidad, ⁽⁵⁾ sobre todo, cuando se presenta en el período neonatal, o cuando su presentación tardía es por una complicación digestiva del tipo de abdomen agudo antes de los 6 meses de vida. ⁽⁶⁾

Se plantea que la HDC en el 95 % de los casos se debe a un defecto posterolateral (Bochdalek) del lado izquierdo, y precisamente debido a su mayor incidencia es que para muchos autores el término HDC se reserva para esta variedad. ⁽⁶⁻⁸⁾ La presentación bilateral es rara (1 %) y casi siempre fatal; las anteriores, de Morgagni, se presentan en un 2 %, y lo que resta corresponde a hernias a través del hiato esofágico. ⁽⁹⁾

La mayoría de los autores coinciden en que existe una prevalencia del sexo masculino. *Ulises Tabares* presentó un estudio de 11 pacientes con HDC de presentación tardía, siete de ellos varones. De estos 11 pacientes, dos comenzaron con un cuadro de dificultad respiratoria aguda sin antecedentes de síntomas respiratorios previos, siete con cuadros respiratorios recurrentes y dos con cuadro de oclusión gastrointestinal parcial. En una serie de 362 pacientes estudiados predominó el sexo masculino en una relación de dos a uno. ⁽³⁾

Gracias a los avances tecnológicos, actualmente la HDC puede diagnosticarse por ecografía prenatal, si se encuentran vísceras abdominales dentro del tórax. En caso de que la hernia sea derecha, el diagnóstico prenatal es más difícil, debido a la similitud ecográfica que presentan el hígado y el pulmón fetal, pero en estos casos puede ayudar una imagen sugerente de vesícula biliar en el tórax. ⁽¹⁰⁾

Actualmente existe la posibilidad de realizar resonancia nuclear magnética fetal, lo que permite precisar el grado de hipoplasia pulmonar y la posición de vísceras sólidas como el hígado. Se debe estudiar al feto para descartar otras anomalías. La amniocentesis, o la biopsia de las vellosidades coriónicas, se realizan para descartar anomalías cromosómicas o metabólicas. Si la HDC es una anomalía aislada, existen criterios para corregir el defecto en el feto. ⁽⁵⁾

Después del nacimiento el diagnóstico se hace por el cuadro respiratorio, dado por cianosis, polipnea, presencia de abdomen excavado, latido cardíaco audible en el hemitórax derecho, así como ruidos hidroaéreos audibles en el tórax. Cerca del 64 % de los niños con HDC muere poco después del nacimiento, mientras que el 5 % o más vive asintomático por meses o años, antes de que se haga el diagnóstico (presentación tardía). ^(1, 7) En las revisiones hechas se comprobó que en estos casos el diagnóstico se hace cuando por alguna razón, por lo general una infección respiratoria o problemas gastrointestinales, se descubre en un estudio radiológico que tienen una hernia diafragmática, como ocurrió en nuestro paciente.

Es importante tener en cuenta otras enfermedades que pudieran confundir a la hora de realizar el diagnóstico diferencial, como serían las neumonías de base con hidroneumotórax, la eventración diafragmática, la enfermedad quística del pulmón, la agenesia del pulmón y el secuestro pulmonar, entre otras.

Nuestro paciente fue tratado inicialmente como una neumonía de base. Se pensó que el colapso intestinal encontrado en el acto quirúrgico pudiera explicar el error, al interpretar las imágenes y la ausencia de ruidos hidroaéreos a la auscultación. En cuanto a la presentación clínica, es evidente que difiere según el momento en que esta ocurra. En la presentación tardía puede haber síntomas digestivos dados por vómitos, disfagia o dolor abdominal o síntomas respiratorios, dados por disnea o dolor torácico, los que conllevan realizar estudios que sugieren la sospecha de la hernia. ⁽¹⁾

Robledo-Ogazon plantea que las hernias sintomáticas son nueve veces más comunes en el hemidiafragma izquierdo, mientras que las hernias pequeñas, asintomáticas, son solo dos veces más comunes en el lado izquierdo que en el derecho. ⁽¹⁾ Otros estudios revisados arrojan que el 65 % de niños con hernia derecha presentaron sintomatología antes del primer año de vida, mientras que solamente un 41,7 % de pacientes con hernia izquierda llegaron a esta edad sin elementos sintomáticos previos. ⁽³⁾ Este punto es algo controversial, si tenemos en cuenta que muchas veces la proporción del contenido herniado no está en relación con el tamaño del defecto.

El contenido de la hernia varía en dependencia del lado afectado: en las derechas se involucran el hígado, el riñón derecho y grasa; sin embargo, cuando el defecto es izquierdo, puede contener el tubo digestivo, el bazo, el riñón izquierdo, el páncreas o el epiplón.

Los objetivos de tratamiento diferirán según presenten o no síntomas. En las hernias que aparecen en la etapa neonatal, la cirugía urgente del defecto se consideraba anteriormente esencial para corregir la insuficiencia respiratoria. Después de la cirugía existía un período de aparente estabilidad clínica, que es llamado por muchos autores como luna de miel de la hernia diafragmática; sin embargo, horas o días después ocurría un deterioro caracterizado por hipoxia, acidosis y muerte. ⁽⁸⁾

Actualmente existe la tendencia a diferir la operación por 24 horas o más, para lograr una ventilación óptima estable, con la esperanza de reducir o eliminar la hipertensión pulmonar reactiva, pues se ha demostrado que la cirugía está asociada con un deterioro de la elasticidad pulmonar, que puede mejorarse con estabilización preoperatoria.

De forma general el tratamiento persigue tres objetivos: diferenciar entre casos asintomáticos y sintomáticos, reducir el contenido abdominal, así como reparar el defecto.

Las complicaciones más comunes de un paciente operado para corrección de una hernia diafragmática son la obstrucción intestinal por bandas fibrosas, el reflujo gastroesofágico y la hernia hiatal, y el pronóstico depende del tipo de presentación clínica. El índice de mortalidad para cirugía electiva es de menos de 3 %, pero se eleva a 32 % cuando se presenta de forma aguda, cuando el diagnóstico se retrasa, o se desarrolla alguna complicación (isquemia gástrica, necrosis de intestino delgado, oclusión colónica, e incluso síndrome compartimental abdominal). ⁽¹⁾ Las HDC diagnosticadas antes de las 25 semanas de gestación y/o que contienen hígado condicionan un peor pronóstico.

Otro factor pronóstico utilizado es el índice ecográfico "*lung to head ratio*" (LHR), relación pulmón/cabeza, medido entre las 22 y 27 semanas de gestación. Valores de LHR bajos indican mayor hipoplasia pulmonar y peor sobrevida. Se ha evidenciado menor sobrevida ante la presencia de malformaciones o síndromes asociados. ⁽⁸⁾

En las pequeñas hernias que aparecen clínicamente cuando se estrangula una porción del contenido intestinal o que suponen un hallazgo casual, el desarrollo pulmonar es bueno y la mortalidad es muy baja. Puede resumirse que el principal factor pronóstico en estos niños es el grado de desarrollo de los pulmones, que se han visto comprimidos durante su período de desarrollo intrauterino en grado variable. ⁽¹⁰⁾

Se concluye que a pesar de que la HDC es una enfermedad no muy frecuente en el recién nacido, la de aparición tardía es una entidad bien descrita, y aunque muy poco frecuente, se debe sospechar en los pacientes que independientemente de la edad presenten sintomatología respiratoria o gastrointestinal que no se soluciona con tratamiento convencional. Habitualmente su diagnóstico se establece de dos maneras: por un hallazgo incidental en estudios imaginológicos, o porque aparezcan complicaciones secundarias al paso de las vísceras al tórax, que pueden provocar dolor torácico intenso, así como encarcelación, estrangulación o perforación de las vísceras intratorácicas. ⁽¹⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. James JP, Josephine JJ, Ponniah M. Late-presenting bilateral congenital diaphragmatic hernia: an extremely rare confluence of the rarities. *Indian J Anaesth* [Internet]. 2014[citado 2018 ene 25]; 58(6): 768-70. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4296372/>
2. Harting MT, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Study Group registry update. *Semin Fetal Neonatal Med* [Internet]. 2014[citado 2018 ene 25]; 19(6): 370-375. Disponible en [http://www.sfnjournal.com/article/S1744-165X\(14\)00074-2/abstract](http://www.sfnjournal.com/article/S1744-165X(14)00074-2/abstract)
3. Muzzafar S, Swischuk LE, Jadjab SP. Radiographic Findings in late presenting congenital diaphragmatic hernia: helpful imaging findings. *Pediatric Radiologic* [Internet]. 2013 Mar[citado 2018 ene 25]; 42(3): 337-42. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00247-011-2226-9>
4. Hamid R, Baba AA, Shera AH, Wani SA, Altaf T, Kant MH. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *Afr J Paediatr Surg* [Internet]. 2014 Apr [citado 2018 ene 25]; 11(2): 119-23. Disponible en: <http://www.afrjpaedsurg.org/article.asp?issn=0189-6725;year=2014;volume=11;issue=2;spage=119;epage=123;aulast=Hamid>
5. Raashid H, Aejaz A, Altaf HS, Sajad AW, Tahleel A, Mohd HK. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *Afr J Paediatr Surg* [Internet]. 2014 Apr [citado 2018 ene 25]; 11(2): 119-23. Disponible en: <http://www.afrjpaedsurg.org/article.asp?issn=0189-6725;year=2014;volume=11;issue=2;spage=119;epage=123;aulast=Hamid>
6. Leyva Flores JR, Ramírez Rivera JI, Ramírez Rivera ME. Presentación Tardía de Hernia Diafragmática Traumática. *Cir Pediatr* [Internet]. 2016 [citado 2018 enero 25]; 29: 82-4. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Jorge_Isaac_Ramirez_Rivera/publication/312582083_Presentacion_tardia_de_hernia_diafragmatica_traumatica/links/58830c3692851c21ff431910/Presentacion-tardia-de-hernia-diafragmatica-traumatica.pdf

7. Carazo Palacios ME, Ibáñez Prada V, Llorens Salvador R, Lluna González J, Rodríguez Iglesias P. No es una neumonía, es una hernia diafragmática. Anales de Pediatría [Internet]. 2015 [citado 2018 ene 25]; 83 (2): 140-1. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6235890>.
8. Alcalde Rojas JM, Méndez Brito M, Rodríguez Borrego BJ, Torres León YM. Diagnóstico retardado de hernia de Bochdalek. Presentación de caso. Gac Méd Espirit [Internet]. 2014 May [citado 2018 ene 25]; 16 (2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212014000200012.
9. López LaO F. Presentación de un paciente con eventración diafragmática. CCM [Internet], 2014 Jul [citado 2018 ene 25]; 18 (3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812014000300022.
10. Zúñiga-Villanueva G, Jiménez-Blanco G, Edmundo Silva-Aguirre E, Gil-Téllez CI. Hernia diafragmática congénita de presentación tardía: Caso clínico. Pediatría de México [Internet]. 2013 [citado 2018 ene 25]; 15 (2). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/conapeme/pm-2013/pm132f.pdf>.

Jesús María Lazo Cabrera: Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río. Cuba. ***Si usted desea contactar con el autor de la investigación hágalo [aquí](#)***