

CASOS CLÍNICOS

Hernia diafragmática de Bochdalek: A propósito de un caso y revisión de literatura

Bochdalek's diaphragmatic hernia a case report and literature research

C. De la Fuente¹, Y. Garcia²

RESUMEN

Es una patología neonatal por persistencia del canal pleuroperitoneal o la agenesia total o parcial del diafragma con introducción de las vísceras abdominales: (estómago, intestino delgado y grueso, incluso bazo, riñón y páncreas) en el tórax, asociado a una hipoplasia pulmonar uni o bilateral. Este defecto ocurre entre la octava y décima semana de la vida fetal, su incidencia es de 1:2000 a 5000, con mayor incidencia en el sexo masculino, y de causa no establecida. En un 40-50% de los casos⁽¹⁾ se asocian malformaciones congénitas como son: defectos cardíacos (conducto arterioso permeable, tetralogía de Fallot) e hipoplasia pulmonar y/o secuestro pulmonar, por disminución del desarrollo debido a la ocupación por vísceras abdominales.

Palabras Claves: Hernia diafragmática de Bochdalek

AbSTRACT

It is a neonatal pathology due to pleuroperitoneal duct persistency or the total or partial diaphragm agenesis with abdominal organs introduction (stomach, small and large intestines, and even the spleen, kidney and pancreas) into the thorax, associated to an unilateral or bilateral lung hipoplasia. This defect occurs between the 8th and 10th weeks of fetal life; its incidence is 1:2000 to 5000 newborns; there is prevalent in male sex, of non-established cause. In a 40-50 percent of cases, congenital malformation such as: heart defects (persistency of artherosus duct, tetralogy of Fallot) and ipsicontralateral lung hipoplasia or pulmonar secuestrum, due to decrease in its development due to abdominal visceral occupation.

Keywords: Bochdalek's diaphragmatic hernia.

INTRODUCCIÓN

Bonet en 1679 describió por primera vez la anatomía de lesión la falta de fusión de las porciones posterolaterales primitivas del diafragma conocida como hernia de Bochdalek en honor a Vincent Alexander Bochdalek, aún cuando el mecanismo (rotura de membrana) y la posición (triángulo lumbosacro) de la hernia propuestas por él son inadecuadas. En 1901, Aue efectuó la primera reparación satisfactoria de una hernia diafragmática congénita (HDC) en

un niño de 9 años de edad que había presentado empiema. En 1902 Broman postuló que un defecto de la embriogenia del diafragma conducía a la herniación del intestino hacia el tórax. La HDC sigue siendo un defecto congénito grave con alto índice de mortalidad 50-80% (aunque los resultados de tratamiento han mejorado durante estos años.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido por cesárea por distocia de presentación: podálica y circular simple decordón en el Complejo Hospitalario San Pablo sede Surco; a término, de sexo masculino cuya antropometría es: peso 3.220 gramos, talla 50 cm., perímetro cefálico 37.5cm., perímetro torácico 35cm., perímetro abdominal 30cm. Líquido amniótico claro nace cianótico no responde a estímulo táctil se le intuba c/TET no 3.5 y se fija en 9cm. Apgar 5 al minuto y 9 a los 5 minutos post intubación endotraqueal con ventilación a presión positiva, ingresa a UCI neonatal.

Antecedentes Maternos: Madre de 34 años de edad secundigesta, con 5 controles prenatales, ingresa al área de Ginecobstetricia con diagnóstico gestante de 39ss por FUR con Dx circular de cordón simple y distocia de presentación podálica. Así mismo Dx prenatal de producto con Hernia Diafragmatica en el 3er trimestre de gestación por ecografía. Se les informo a los padres acerca de dicha enfermedad y los factores

¹ Médico Pediatra del Complejo Hospitalario San Pablo.

² Médico Cirujano

pronósticos de la misma. Se le realizó cesárea sin complicaciones. La madre mantuvo funciones vitales estables: con presión arterial y temperatura normal con Hto de 34%

Al examen: post intubación Fc 138x', FR: 40X'(c/VPP x TET), SatO₂ 92%(c/VPP x TET).

Examen Físico Neurológico: Hipoactivo, hipotónico, moro incompleto, Fontanela normotensa, pupilas isocóricas y reactivas.

Cardiorespiratorio: Dificultad respiratoria Silverman de 6. Tórax inspirado, leve asimetría torácica, depresión xifoidea, murmullo vesicular disminuido en hemitórax izquierdo con ruidos hidroaéreos escasos más estertores, murmullo vesicular audible en hemitórax derecho con escasos estertores crepitantes, ruidos cardíacos rítmicos desplazados hacia hemitórax derecho.

Digestivo: Abdomen blando depresible, ruidos hidroaéreos ausentes cordón umbilical con dos arterias y una vena.

Genitales: Normales.

Extremidades: Superiores e inferiores simétricas.

Piel: pálido mal perfundido. Llenado capilar mayor de 2 segundos.

Diagnóstico Presuntivo: Recién Nacido a término adecuado para su edad gestacional. Insuficiencia Respiratoria Aguda. Hernia diafragmática izquierda, d/Hipoplasia Pulmonar Izquierda, d/Hipertensión Pulmonar

Pruebas de laboratorio: Hb: 16.5% Hto. 48.0%. Grupo Sanguíneo o Factor Rh -Leucocitos 11200, Segmentados 62%, Linfocitos 26 %, Plaquetas 159,000/mm. TP: 13.4seg, TTP: 38.70seg Gasometría Capilar a las 3 horas de vida: PH 7,35 PCO₂ 39.80, PO₂ 134 HCO₃ 21.7 SO₂ 96,7% Gasometría Arterial Prequirúrgica: PH 7,53 PCO₂ 31,9 PO₂ 351 HCO₂ 24.6, SO₂ 99.8% Hemocultivo: negativo.

Ecocardiograma: hipertensión pulmonar sistémica moderada a severa gradiente aorta pulmonar sistólico de 16mmhg.

INVESTIGACIONES RADIOLÓGICAS:

Radiografía de Tórax

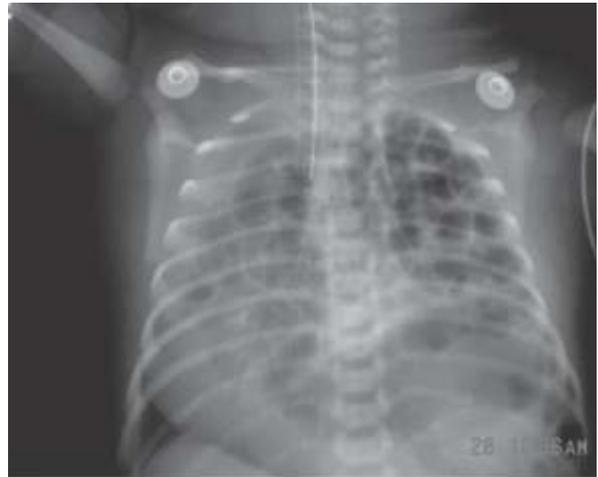


Foto 1: Radiografía de torax con horizontalización de arcos costales, se observa presencia de asa intestinal en hemitórax izquierdo, con imagen de silueta cardíaca desplazada hacia hemitórax derecho.

Rx Abdomen



Foto 2: Rx Abdomen: Asas intestinales llenas de aire que se observa en Hemitórax izquierdo y derecho. Desviación de estructuras mediastínicas hacia la derecha ausencia de gas intestinal en cavidad abdominal. Diagnóstico Definitivo Recién Nacido a término, adecuado para la edad gestacional, Hernia Diafragmática Izquierda (HDI).

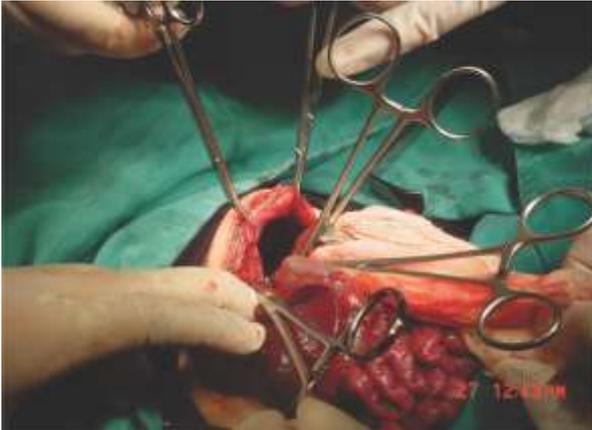
TRATAMIENTO:

Se brindó soporte ventilatorio adecuado por tubo endotraqueal con ventilación mecánica, ya que se contraindica el Ambú con mascarilla. Se evita la Hipertensión Pulmonar controlando gases arteriales obtenidos del catéter umbilical arterial y soporte con Sildenafil. Soporte metabólico,

manejo de líquidos y electrolitos adecuados, entubación orogástrica para evitar la distensión del estómago e intestino⁽⁶⁾.

Corrección Quirúrgica: Se realizó Plastia Diafragmática a las 48 horas de vida, corrigiendo defecto herniario posterolateral de 8 cm. de diámetro, sin saco herniario.

Foto 1



Pulmón hipoplásico izquierdo con material de fibrina, se procedió a reducir a través del defecto colon, ciego, apéndice, transverso, descendente y bazo. Disección del labio anterior y posterior del defecto herniario. Hernioplastia con puntos en U con seda 2-0, refuerzo como segundo plano con puntos separados con Vicryl 3-0. Ingreso de vísceras abdominal, se corrobora integridad de plastia previa colocación de tubo torácico No. 12, comprobación de hemostasia y cierre en un solo plano.

Foto 2



Control Post-Quirúrgico:

Radiografía de tórax control

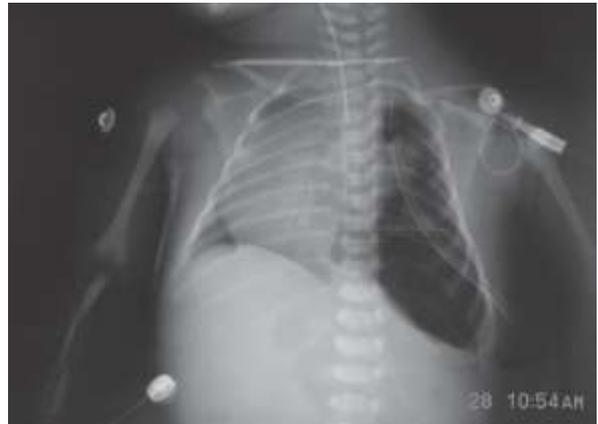


Foto 3. Rx tórax: Neumotórax izquierdo y pulmón izquierdo en reexpansión. Corazón situado hacia la derecha mediastino desplazado hacia la derecha. Se observa tubo torácico hacia el mismo lado. Asas intestinales en cavidad abdominal.

Radiografía de tórax control



Foto 4. Radiografía de tórax 15 días postoperatorio corazón retomando posición, mediastino desviado hacia derecha, moderada elevación de hemidiafragma derecho. Grafica 4

Luego de ser operado realizándose cierre del defecto diafragmático izquierdo sin complicación en sala de operaciones, se mantuvo en ventilación mecánica por 14 días, se paso a CPAP nasal por 2 días, en la evolución postoperatoria se mantuvo con tubo de tórax para drenaje por 12 días adicionalmente se le mantuvo con soporte inotrópico triple con: dobutamina, dopamina y adrenalina, para control de la hipertensión pulmonar se le administro: Sildenafil, fue cubierto con terapia antibiótica con Ampicilina (8 días) y Ceftazidima(14 días) luego se roto a Vancomicina y Meropenem 14 días más. Tuvo terapia con Fentanilo en infusión y vecuronio, con el paso de los días desarrolló síndrome de abstinencia con

lo que se instauró tratamiento con Metadona y oxígeno por 35 días más. Finalmente, paciente fue dado de alta luego de 40 días de internamiento con evolución favorable. Actualmente acude a consulta para control periódico con buena evolución

- Se le realizó Tomografía de Tórax a los 30 días postoperatorio: conservación de arquitectura traqueobronquial, densidad parenquimal conservada en ambos pulmones, mediastino desviado hacia derecha, moderada elevación de hemidiafragma derecho. Asimismo, ecocardiograma de control: donde se evidenció cierre del conducto arterioso y no hipertensión pulmonar.

DISCUSIÓN

La Hernia Diafragmática de Bochdalek es un cuadro clínico de baja incidencia en nuestro medio, ya que los recién nacidos gravemente afectados con mucha frecuencia mueren tan rápidamente que no llegan a un diagnóstico (en un 85% son izquierda)⁽⁵⁾. El diagnóstico prenatal antes de las 25 semanas, la presencia de hidrops, la hernia diafragmática derecha, el compromiso de hígado o estómago, la asociación con cromosopatías y otras malformaciones empeoran el pronóstico^(6,8,15). Entre las malformaciones, destaca la importancia de las cardiopatías. Además de estar presentes en el 10 a 35% de los recién nacidos con hernia diafragmática, su presencia se considera un marcador de mal resultado perinatal^(4,11).

La mayoría de estas hernias no tienen verdadero saco y se producen probablemente al entrar los órganos abdominales en el espacio pleural antes de obliterarse el canal pleuroperitoneal posterior. Los signos y síntomas varían según la masa del intestino u otros órganos desplazados a la cavidad pleural y el grado de desplazamiento del mediastino o de atelectasia pulmonar. Es importante el diagnóstico temprano para salvarle la vida al recién nacido y darle el tratamiento oportuno. Si los síntomas se presentan inmediatamente después del nacimiento con frecuencia requieren maniobras, la dificultad respiratoria es severa y conlleva a la insuficiencia respiratoria con hipoxia, hipercapnea y acidosis severa.⁽⁸⁾ En los recién nacidos el tratamiento incluye intubación traqueal inmediata y colocación de una sonda gástrica para la descompresión; es importante conservar las presiones en la vía aérea y mantener una sospecha alta de neumotórax durante cualquier episodio de hipotensión súbita. Algunos autores recomiendan colocación de tubo

de tórax profiláctico para proteger contra esta posibilidad como se hizo en este caso en particular. Algunos autores mencionan que la cirugía en los neonatos se debe realizar, una vez sean reanimados y estabilizada su función respiratoria y hemodinámica siempre que sean pretérmino. Sin embargo se han reportado otros casos donde se ha procedido a operar sin estabilizar por completo la función respiratoria mientras fuese un recién nacido a término con estabilidad hemodinámica. La presencia de polihidramnios así como el tiempo de espera para la cirugía han sido considerados factores de mal pronóstico pero la evidencia actual es insuficiente^(7, 9,19). Se ha comprobado que el tiempo de espera para la cirugía por si sola no influiría en el pronóstico. Por el contrario, la falla en la estabilización neonatal inicial la dificultad respiratoria en las primeras 12 horas de vida, pulmones hipoplásico, hipertensión pulmonar persistente y "altos" requerimientos ventilatorios y la falla renal son signos de mal pronóstico.⁽⁵⁻⁷⁾

Todo esto debido a que el desarrollo del pulmón contralateral también está afectado. Como resultado, ambos pulmones son hipoplásico, y el pronóstico está relacionado con el grado de hipertensión pulmonar postnatal. Existen formas más leves y otras más severas, pero globalmente el desenlace es grave, ya que la tasa de supervivencia de todos los niños nacidos es del 50%. La tasa de supervivencia cae al 20% en las formas severas pero está por encima del 90% en las formas más leves. Por lo tanto, es importante establecer un pronóstico prenatal para proporcionar información sobre las posibilidades terapéuticas a la familia. El desarrollo de las investigaciones anatómicas, fisiológicas y clínicas junto con los progresos técnicos en el cuidado intensivo neonatal han mejorado considerablemente el pronóstico, el cual aún necesita establecerse en cifras precisas.

COMENTARIO

Es un caso de hernia diafragmática de Bochdalek con Dx prenatal en el III trimestre, en un recién nacido a término cuyo cuadro clínico reviste gravedad a las pocas horas de nacer, intervenido quirúrgicamente a las 48 horas de vida hemodinámicamente estable. Permaneció hospitalizado 40 días con adecuado soporte en UCI Neonatal, fue dado de alta en buenas condiciones clínicas y con buen pronóstico para la vida.

Existen nueve estudios randomizados en 10-15 años que incluyen 250 RN con hernia diafragmática

^(26,28)). Las principales conclusiones con respecto al manejo de estos pacientes incluye el manejo en centros terciarios, hipercapnia «permissiva» para disminuir las complicaciones asociadas a la ventilación mecánica y diferir la cirugía hasta lograr estabilización hemodinámica del RN como es el caso. Otros tratamientos como ventilación a alta frecuencia, circulación extracorpórea (ECMO) y el uso de óxido nítrico, están reservados para casos seleccionados y no se recomienda su uso en forma rutinaria^(7,10,13). Con respecto a la cirugía intrauterina, la primera cirugía fetal se realizó con éxito en 1990, pero los resultados posteriores fueron malos y la técnica fue abandonada^(25,30). La oclusión endoluminal temporal de la tráquea fetal (FETO) es una técnica que previene el egreso del líquido pulmonar, mejorando el crecimiento pulmonar, sin embargo, se asocia a parto

prematureo y ruptura prematura de membranas y aún no está aprobada por la FDA^(14,20). La hernia diafragmática también está asociada a complicaciones a largo plazo, siendo la morbilidad pulmonar la más frecuente. Su incidencia es desconocida y estaría relacionada al uso de ECMO y a la cirugía, aunque no existe evidencia suficiente. Dentro de la morbilidad extrapulmonar, se describe una mayor frecuencia de reflujo gastroesofágico, fallas en la audición, alteraciones neurocognitivas y del crecimiento pondoestatural. Se describen también casos de recurrencia de la hernia y defectos músculo-esqueléticos como escoliosis y asimetría pulmonar entre otras^(21,23,24). La mortalidad en el período neonatal aún es alta 50-80%, siendo gratificante para nosotros haber contribuido a salvar la vida de este paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Gomella. Manual Clínico. Editorial Panamericano 3ra. Edición. Pág. 575. Cap. 71. Augusto Sola, Jorge Uman. Fisiopatología, Terapéutica. Cuidados Intensivos Neonatales" Científica Interamericana. Pág. 694.
- Nelson. Tratado de Pediatría. Volumen 1. Décimo Cuarta Edición.
- Arceo Morán. Manual de Diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Mc.Graw Hill. Interamericana. Cap. 46. Pág. 142.
- Manual Clínica Panamericana 7ma. Edición. Pág. 398
- Clínicas de Perinatología. "Conceptos nuevos en la Fisiopatología de la Hernia Diafragmática Congenita. Volumen 4/1996. Mac Graw Hill. Interamericana.
- Slavotinek A. The Genetics of Congenital Diaphragmatic Hernia. Semin Perinatol 2005; 29: 7785.
- Deprest J, Jani J, Gratacos E, Vandecruys H, Naulaers G, Delgado J, Greenough A, Nicolaidis K. Fetal Intervention for Congenital Diaphragmatic Hernia: The European Experience. Semin Perinatol 2005; 29: 94-103.
- West S, Wilson J. Follow Up of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. Semin Perinatol. 2005; 29: 129-134.
- Cass D. Fetal Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia: The North American Experience. Semin Perinatol. 2005; 29: 104-111.
- Graham G, Connor P. Antenatal Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia. Semin Perinatol 2005; 29: 69-76.
- Khan A, Lally K. The Role of Extracorporeal Membrane Oxygenation in the Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. Semin Perinatol 2005; 29: 118-122.
- Moya F, Lally K. Evidence-Based Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. Semin Perinatol 2005; 29: 112-117.
- Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblem R. Congenital Diaphragmatic Hernia: A Meta-Analysis of Mortality Factors. J Pediatr Surg 2000; 35: 1187-1195.
- Rozmiarek A, Qureshi F, Cassidy L, Ford H, Hackman D. Factors Influencing Survival in Newborns With Congenital Diaphragmatic Hernia: The Relative Role of Timing of Surgery. J Pediatr Surg 2004; 39: 821-824.
- Colby C and the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Surfactant Replacement Therapy on ECMO Does Not Improve Outcome in Neonates With Congenital Diaphragmatic Hernia. J Pediatr Surg 2004; 39: 1632-1637.
- Jaffray B, MacKinlay GA: Real and apparent mortality from congenital diaphragmatic hernia. Br J Surg 1996 Jan; 83(1): 79-82
- Puri P, Wester T: Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Surg Int 1997 Feb, 12: 2-3, 95-100.
- Maite Angulo. "Servicios de Neonatología". Hospital Universitario Materno Infantil. Canarias. Hernia Diafragmática Congénita.
- Ruseva R, Koleva V: Fetal diaphragmatic hernia. Concomitant anomalies. Akush Ginekol (Sofia) 1997; 36(1): 7-9.

20. O'Toole SJ, Irish MS, Holm BA, Glick PL: Pulmonary vascular abnormalities in congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol* 1996 Dec; 23(4): 781-94
21. Tibboel D, Gaag AV: Etiologic and genetic factors in congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol* 1996 Dec; 23(4): 689-99.
22. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, Vacanti JP: Congenital diaphragmatic hernia a tale of two cities: the Boston experience. *J Pediatr Surg* 1997 Mar; 32(3): 401-5.
23. Vanamo K, Rintala RJ, Lindahl H, Louhimo I: Long-term gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg* 1996 Apr; 31(4): 551-4.
24. Langham M, Kays D, Ledbetter D, Frentzen B, Sanford L, Richards D: Conceptos nuevos en la fisiopatología de la hernia diafragmática congénita. *Clínicas de Perinatología* 1996; 4: 624-5.
25. Cartlidge PHT, Mann NP, Kapila L: Perioperative stabilization in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1986; 61: 1226-8.
26. Wilcox DT, Irish MS, Holm BA, Glick PL: Pulmonary parenchymal abnormalities in congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol* 1996 Dec; 23(4): 771-9.
27. Nobuhara KK, Wilson JM: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 1996 Nov; 5(4): 234-42.
28. Sakai H, Tamura M, Bryan AC, et al: The effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1987; 11: 432-3. Cullen ML: Congenital diaphragmatic hernia: operative considerations. *Semin Pediatr Surg* 1996 Nov; 5(4): 243-8.
29. Langer JC, Filler RM, Bohn DJ, et al: Timing of surgery for congenital diaphragmatic hernia: Is emergency operation necessary. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 731-3.

Correspondencia: Dr. Carlos de la Fuente Hidalgo
delafontaine55@yahoo.com

Recibido: 10.08.10

Aceptado: 20.10.10