

PRESENTACIÓN DE CASO

Hernia diafragmática congénita atascada

Stuck congenital diaphragmatic hernia

Dra. Miurkis Endis Miranda, Dr. Ruperto Llanes Céspedes, Dr. Luis Alexis Graverán Sánchez, Dra. Ana Luisa Rodríguez Fernández

Hospital Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita constituye uno de los retos pendientes dentro de las enfermedades quirúrgicas del recién nacido. Se presenta un caso muy inusual, en el cual se diagnosticó una hernia diafragmática derecha atascada, con compromiso de gran parte del intestino. Se describen los medios diagnósticos utilizados, el procedimiento quirúrgico realizado y las complicaciones presentadas. La hernia diafragmática congénita atascada es una complicación potencialmente letal, por el amplio compromiso vascular que produce en los órganos abdominales y que conlleva a la necrosis de estos si no se diagnostica precozmente. Por ello, debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia respiratoria en los recién nacidos y lactantes pequeños.

Palabras clave: hernia diafragmática, recién nacido, cirugía.

ABSTRACT

Congenital diaphragmatic hernia is one of the pending challenges in dealing with the surgical diseases of the newborn. This was a very unusual case of a right stuck diaphragmatic hernia that affected a large part of the intestine. The used diagnostic means, the surgical procedure and the observed complications were described. Stuck congenital diaphragmatic hernia is a potentially lethal complication because of the wide vascular effect on the abdominal organs, leading to their necrosis if this problem is not early diagnosed. Therefore, it must be taken into account in the differential diagnosis of the respiratory failure in newborns and small infants.

Keywords: diaphragmatic hernia, newborn, surgery.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) constituye uno de los retos pendientes dentro de las enfermedades quirúrgicas del recién nacido.¹ Tiene una incidencia de 1 por cada 2 000 a 4 000 nacidos vivos, y la mortalidad está determinada fundamentalmente por la hipertensión pulmonar (HTP) y la hipoplasia pulmonar. La utilización de nuevas terapias que incluyen vasodilatadores pulmonares y la oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) para la HTP, así como la ventilación de alta frecuencia para la hipoplasia pulmonar, incrementan la supervivencia en estos pacientes.²

Las disgenesias diafragmáticas pueden estar presentes desde el nacimiento, pero las vísceras abdominales podrían no ser forzadas a pasar al tórax hasta etapas más tardías de la vida. Es posible que una pequeña hernia insinuada a través de una brecha diafragmática, permanezca inadvertida hasta que una complicación o un traumatismo la pongan en evidencia. Esta forma de presentación tardía ocurre de 5 a 25 % de los casos.³ En vista de la escasa incidencia y de la gravedad de la complicación desarrollada, se consideró útil presentar esta paciente.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, con peso al nacer de 3 200 g, talla 49 cm, parto eutócico a las 40 semanas de gestación, puntaje de Apgar 7/9. Al nacimiento se le diagnosticó, mediante ecocardiografía, una comunicación interventricular y persistencia del conducto arterioso. La radiografía de tórax fue normal en ese momento (fig. 1). Egresó con tratamiento diurético y digitálico. A los 28 días de nacida comenzó a presentar dificultad respiratoria progresiva, que se interpretó como insuficiencia cardíaca descompensada y se ingresó en la Unidad de Terapia Intensiva Cardiovascular. Se realizó intubación endotraqueal y ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria grave. En la radiografía de tórax se observó el hemitórax derecho ocupado por asas intestinales (fig. 2).

Se intervino quirúrgicamente de urgencia, por vía torácica, y se encontró casi la totalidad del íleo, ciego y parte del colon ascendente en el tórax. No existía saco herniario y el hígado no formaba parte del contenido. Las asas intestinales mostraban signos evidentes de compromiso vascular isquémico. Se aspiró líquido seroso del espacio pleural, pero no fue posible reducir el contenido herniario hacia la cavidad abdominal, por lo que fue necesario hacer una laparotomía. Se cerró el defecto diafragmático de localización posterolateral con puntos separados de sutura no absorbible monofilamento 3-0. Debido a la gran extensión del área intestinal afectada, se decidió programar una nueva laparotomía, en lugar de realizar una resección intestinal prácticamente total.

A pesar del tratamiento antibiótico de amplio espectro y de las medidas de apoyos hidroelectrolíticos y hemodinámicos, la paciente evolucionó tórpidamente, con signos de sepsis grave y trastornos de perfusión. A las 48 horas mostró deposiciones sanguinolentas con mucus, distensión abdominal, y en la radiografía anteroposterior de abdomen se observó un gran pneumoperitoneo. En un nuevo acto quirúrgico de urgencia, se resecó todo el íleon, el ciego y el colon ascendente, además se realizó una yeyunostomía (fig. 3). La evolución fue desfavorable y falleció a las 72 horas.



Fig. 1. Vista anteroposterior del rayos x de tórax.

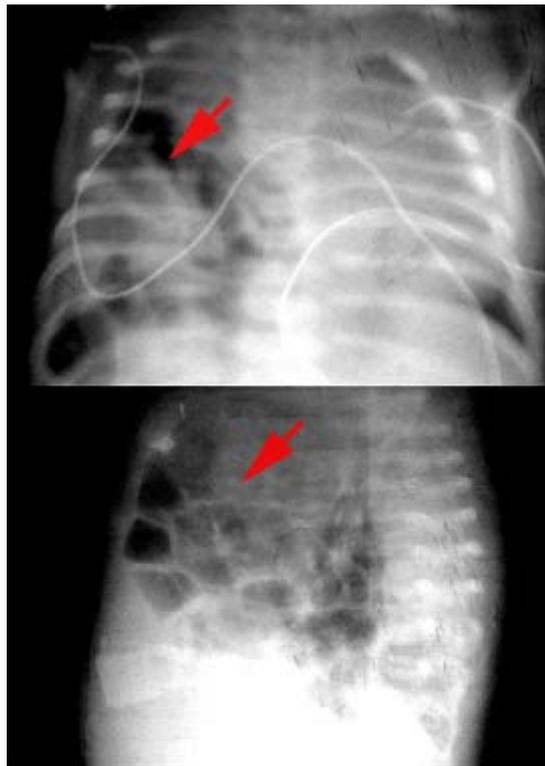


Fig. 2. Superior: vista anteroposterior del rayos x de tórax (se señalan las asas en el hemitórax derecho). Inferior: vista lateral (se señalan las asas herniadas en el hemotórax).

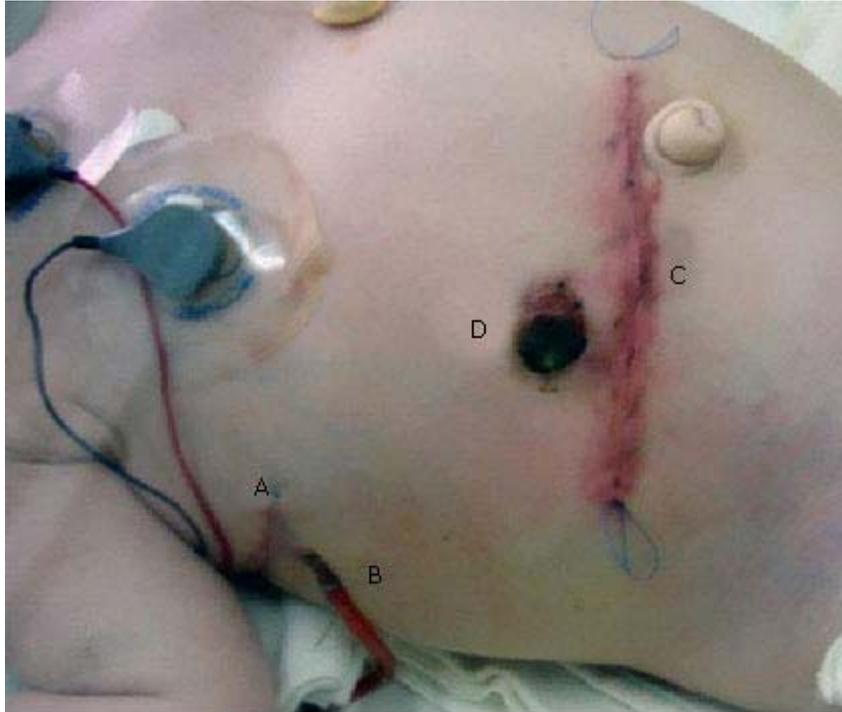


Fig. 3. A: incisión torácica; B: pleurotomía; C: incisión abdominal; D: yeyunostomía.

DISCUSIÓN

Si bien la anatomía macroscópica, y hasta cierto punto la fisiopatología de la hernia diafragmática congénita (HDC) se han descrito desde hace mucho tiempo, esta enfermedad ha permanecido como uno de los defectos congénitos más importantes, en cuya terapéutica la búsqueda de buenos resultados genera, en muchas ocasiones, más decepciones que éxitos. Se trata de un defecto anatómico generalmente localizado en la región posterolateral izquierda del diafragma (88 % de los casos), que permite la herniación de las vísceras dentro del tórax.⁴ Este simple defecto anatómico tiene un efecto fisiopatológico impactante y decisivo, ya que al ocupar el espacio pleural durante el desarrollo embriológico, se produce hipoplasia pulmonar de diferentes grados, y es justamente esta, la responsable de la elevada mortalidad en estos recién nacidos.⁵

El tratamiento médico ha cambiado sustancialmente en los últimos años y ha minimizado en lo posible la morbilidad y mortalidad. Las estrategias incluyen la intervención fetal, el uso de óxido nítrico inhalado, la oxigenación con membrana extracorpórea, la ventilación de alta frecuencia, la administración de surfactante exógeno, la hipercapnia permisiva y la cirugía diferida.

Hasta 1980 se consideraba una emergencia descender las vísceras atrapadas en el tórax para salvar al niño; sin embargo, a partir de entonces se comenzó a comprender que los recién nacidos, lejos de mejorar luego de la cirugía, en muchas ocasiones empeoraba su oxigenación y su distensibilidad pulmonar disminuía.

La cirugía diferida surge con el propósito de alcanzar una estabilización preoperatoria capaz de llevar al paciente en las mejores condiciones posibles al salón de operaciones, método con el cual se mejoran los resultados.⁶ En el caso que se

presenta existía el defecto diafragmático, y días después se herniaron las vísceras al interior del tórax sin que se advirtiera, hasta que se provocó un cuadro agudo muy grave. El mecanismo de presentación tardía podría ser atribuido al efecto protector del hígado, que temporalmente cierra el defecto diafragmático preexistente, y, en consecuencia, bloquea el paso del contenido herniario al hemitórax derecho.⁴ Desafortunadamente, en esta paciente, no existieron signos de alerta para esta enfermedad en el período neonatal.

La HDC atascada es una complicación potencialmente letal por el amplio compromiso vascular que produce en los órganos abdominales, y que conlleva a la necrosis de estos si no se diagnostica precozmente. Por ello, debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia respiratoria en los recién nacidos y lactantes pequeños.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bryner BS, Kim AC, Khouri JS, Drongowski RA, Bruch SW, Hirschl RB, et al. Right-sided congenital diaphragmatic hernia: high utilization of extracorporeal membrane oxygenation and high survival. *J Pediatr Surg.* 2009;44(5):883-7.
2. Fisher JC, Jefferson RA, Arkovitz MS, Stolar CJ. Redefining outcomes in right congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2008;43(2):373-9.
3. Yamamoto H, Parikh DK. An unusual late presentation of a congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2005; (5):1565-8.
4. Zeina AR, Weiner D, Reindorp N, Kassem E, Klein-Kremer A. Late presentation of congenital right diaphragmatic hernia: clinical and radiological features. *Pediatr Int.* 2011;53(5):790-1.
5. Schaible T, Kohl T, Reinshagen K, Brade J, Neff KW, Stressig R, et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: postnatal outcome at a specialized tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med.* 2012;13(1):66-71.
6. Maha V, Zamakhsharyb M, Mahc DB, Cameron B. Absolute vs. relative improvements in congenital diaphragmatic hernia survival: what happened to "hidden mortality". *Journal of Pediatric Surgery.* 2009;44:877-82.

Recibido: 3 de abril de 2013.

Aprobado: 25 de abril de 2013.

Miurkis Endis Miranda. Hospital Pediátrico "William Soler". San Francisco # 10 112, esquina Perla, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: miurkisendis@infomed.sld.cu