

## **A propósito de un Lactante de 3 meses con hernia Diafragmática Congénita.**

Dra. Blanca Rosa Rodríguez Núñez (1), Dr. Luis Paulo González Dalmau (2), Dra. Caridad Núrquez Gómez (3).

### **RESUMEN**

Se presenta un caso de hernia Diafragmática congénita, diagnosticado y tratado a los 3 meses de edad.

El diagnóstico constituye prácticamente un hallazgo clínico pues el paciente carece de síntomas y signos evidentes de esta afección.

Lo infrecuente de la edad de aparición y su debut es lo que nos lleva a exponer el caso y revisar la literatura al respecto.

**Palabras Claves:** HERNIA DIAFRAGMÁTICA, HIPOPLASIA PULMONAR, HIPERTENSIÓN PULMONAR, ECMO.

1. Especialista en Primer Grado en Cirugía Pediátrica, Instructora en Pediatría Facultad de Ciencias Médicas de Ciego de Avila. J' de Servicio de Cirugía Pediátrica de Ciego de Avila.
2. Especialista en Primer Grado en Cirugía Pediátrica.
3. Especialista en Primer Grado en Pediatría. Instructora Facultad de Ciencias Médicas de Ciego de Avila. J' del Servicio de Terapia Intensiva Pediátrica.

### **INTRODUCCION**

La hernia Diafragmática Congénita fue citada por primera vez por Ambrosio Paré en 1579 y originalmente descrita por Lazarus Riverius en 1679 quién describió su hallazgo post-mortem en un hombre de 24 años de edad. Charles Holt fue el primero en describirla en el niño y Vincent Alexander Bochdaleck en 1848 describió la herniación del intestino por un agujero dorsal diafragmático. La primera reparación en un niño de menos de 24 horas de nacido fue hecha por Gross en 1946 (1, 2).

La incidencia es de 1 en 2000-5000 nacidos vivos, constituyendo los defectos laterales el 75-85%. Son ocho veces más frecuentes los defectos izquierdos. Las hernias con saco constituyen el 10-38%. (3, 4).

El 5% aproximadamente de todos los casos de hernia diafragmática ocurren después del período neonatal (1, 3), siendo a su vez en este grupo más frecuentes los defectos derechos, según diversos autores. (5).

La Hernia Diafragmática Congénita generalmente se presenta como un cuadro de fallo respiratorio agudo en las primeras horas de vida, casi siempre con elevada mortalidad.

Muchas series reportan una mortalidad de un 50% y más a pesar del uso de vasodilatadores y ventilación mecánica como tratamiento de la hipertensión pulmonar en el período neonatal. (4, 5).

Por lo inusual del debut, presentamos un caso de Hernia Diafragmática Izquierda de 3 meses de edad, diagnosticado y tratado satisfactoriamente en nuestro servicio.

### **PRESENTACION DEL CASO**

Lactante R.B.S., HC 622284, de 3 meses de edad, varón eutrófico, producto de un parto normal y sin antecedentes patológicos anteriores que es traído al cuerpo de guardia en Enero de 1999. Por presentar pequeña fístula branquial cervical y discreta dificultad respiratoria. Como único

antecedente se recoge tos y dificultad respiratoria al alimentarse, que se ha incrementado progresivamente.

Al examen físico del paciente encontramos la presencia de ruidos hidroaéreos en hemitorax izquierdo con desplazamiento del área cardíaca a la derecha.

Se realiza rayos X de tórax en vista antero posterior y se comprueba la ausencia del hemidiafragma izquierdo, con presencia de imágenes polihédricas en el tórax que recuerdan las ASAS INTESTINALES y que alcanzan los 2/3 inferiores del hemitórax izquierdo con discreto rechazo del mediastino a la derecha. (foto 1).

Posteriormente se realiza Rx de EED, donde se demuestra la presencia del estómago totalmente volvulado en el hemitórax izquierdo, además de visualizarse el saco herniario en el tórax. (foto 2).

Se procede al abordaje quirúrgico abdominal del paciente, mediante incisión subcostal izquierda, se reduce totalmente la hernia, desvolvulando el estómago y llevándolo a su posición normal.

Se repara el diafragma resecano el saco herniario y cerrando en dos planos de sutura las hojas musculares (anterior y posterior) diafragmáticas. No se deja sonda pleural por no ser necesario ya que se aspira totalmente la cavidad pleural. Evolución progresiva inmediata excelente (foto 3)

Egresado 15 días después en óptimo estado clínico y radiológico. Evolución satisfactoria 5 meses después.

## **DISCUSION**

Es casi imposible calcular la frecuencia de la Hernia Diafragmática, pues son posibles a cualquier edad, y pueden ser tanto congénitas como adquiridas. (1, 3, 4).

Los síntomas varían desde vagas molestias hasta síndromes tan graves que ponen en peligro la vida del niño, son variados y en general están en relación con el árbol respiratorio, circulatorio o digestivo. (4, 5).

La presencia o no de saco herniario juega un papel fundamental en la gravedad del cuadro. (3, 4, 5). Generalmente las hernias pequeñas y las que tienen saco debutan más tardíamente, con sintomatología insidiosa y menos graves, también las hernias derechas pueden tener debut demorado. Finalmente, mientras la mayoría de los pacientes desarrollan los síntomas en las primeras horas de vida en otros el diagnóstico puede ser hecho, días, semanas y hasta meses después. (5). Algunos autores como Gibson reportan mayor mortalidad en las hernias derechas. (4, 5).

Las Hernias Diafragmáticas izquierdas o hernias de Bochdaleck, generalmente son grandes, no tienen saco y producen síntomas precoces y graves, por lo que la conducta será definida en las primeras horas de vida. (1, 4, 5).

Los pacientes en que tarda meses o años en descubrirse la hernia de Bochdaleck, presentan síntomas como dolor abdominal recurrente y neumonías a repetición sin llegar a distress respiratorio severo. (4, 5).

Otras anomalías pueden asociarse como la Malrotación intestinal y persistencia del ductus arterioso. Las anomalías cardiovasculares correspondientes a los defectos septales tienen una incidencia de un 23%. También puede verse asociado a trisomía 13 y 18. (1, 3).

La supervivencia de la hernia diafragmática está determinada por la circulación fetal persistente, la hipoplasia pulmonar y la hipertensión pulmonar, que generalmente acompaña a estos casos. (5, 6).

En la etapa neonatal son muchos y variados los métodos de tratamiento ensayados con el objetivo de mejorar la supervivencia tales como la ECMO, la ventilación de alta frecuencia con cirugía demorada, las inhalaciones de óxido nítrico y ventilación con gas perfluorocarbono y

finalmente el ensayo en animales del taponamiento traqueal intrauterino por videofestopía, todo con el fin de contrarrestar la hipertensión pulmonar y la hipoplasia pulmonar. En la actualidad la mayoría de los autores coinciden en que la solución futura está determinada por la cirugía endoscópica intrauterino, en esta etapa. (6, 7, 8, 9).

La mayoría de los autores prefieren el abordaje quirúrgico abdominal para las hernias izquierdas por incisión subcostal. (5, 6, 7). Coinciden todos en que no es necesario en la mayoría de los casos el uso de sonda pleural. Puede necesitarse prótesis de Silastic o Dacron cuando una de las hojas diafragmáticas o ambas son deficientes. (5, 6).

A pesar de la cirugía demorada y los cambios terapéuticos, la mortalidad sigue elevada, sobre todo en la etapa neonatal que alcanza entre 50 y 80%. (8, 9).

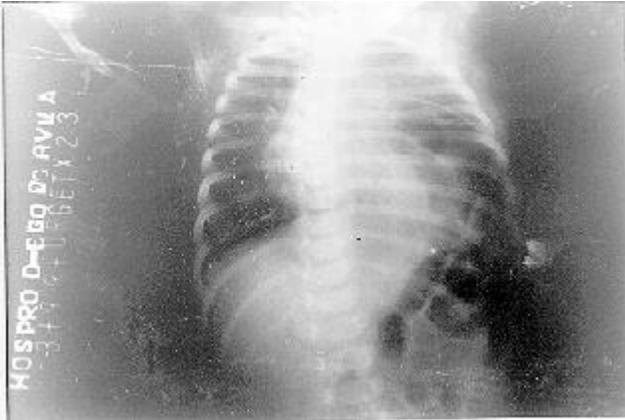
## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Welch Kenneth J, Randolph Judson G, Ravitch Mark M., et all. *Pediatric Surgery*. Fourth Edition. Volume 1. Years Book Medical Publishers INC, 1986, pp 589-599.
2. Connors Robert H., Tracy T., Patrick V., et all. Congenital Diafragmatic Hernia Repair on ECMO. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 25, No-10 (october), 1990, pp 1043-1047.
3. Kurzenne J. Y., Sapin E., et all. Hernies Diaphragmatiques congenitales: 120 cases neonataux. Etude preliminaire. *Chir. Pediatr.*, 1988, 29, 11-17.
4. Hernández Amador G., Cárdenas gonzález F., Vidal López B. y cels. Hernia Diafragmática Congénita posterolateral sintomática durante las primeras 72 horas de vida. *Rev. Cub. ped.* 53: 42-49, Enero-Febrero, 1981.
5. Morel. Cullen M. D., Michael D. K. And Arvin I.P. congenital Diaphragmatic Hernia. *Surgical Clinics of North America*. Vol. 65 No-5. October 1985, pp 1115-1136.
6. Reese H. Clark, Hardin William D., Hirschl Ronald B., et all. Current Surgical Management of Congenital Diaphragmatic Hernia: A report from Congenital Diaphragmatic Hernia study group. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 33, No 7, July 1998, pp 1004-1009.
7. Papadokis Konstantinos, Monique E., Leslie D., et all. Temporary Tracheal occlusion cause cath-up long maturation in a fetal model of Diafragmatic Hernia. *Journal of Pediatric Surgery*. Vol. 33 No-7 July 1998, pp 1030-1037.
8. Reyes Cynthia, Chang Lynnk., Woffarn Firse et all. Delayed repair of congenital Diaphragmatic Hernia with early high frequency oscillatory during preoperative stabilization. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 33, No-7, July 1998, pp 1010-1016.
9. Harrison Michael R. George B. M, Craig T., Albonse, et all. Correction of Congenital Diaphragmatic Hernia in Utero IX: Fetus with Poor Pronostic (Liver Hernatio, and low long-to head radio). Can be saved by Fetoscopic Temporary Tracheal occlusion. *Journal of Pediatric Surgery*. Vol. 33, No-7, 1998, pp 1017-1023.

Foto 1.- Presencia de Imágenes

Polihédrica en Hemitórax

Izquierdo (Asas Intestinales)



**Foto 2.- Estómago Valvulado en Hemitórax Izquierdo. Saco Herniario.**



**Foto 3.- Evolución Postoperatoria Inmediata.**

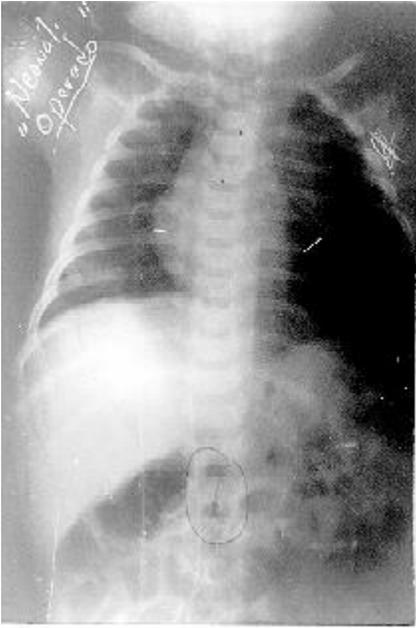


Foto 4.- Evolución Radiológica Satisfactoria 15 días después

