

Hernia Diafragmática Congénita Tardía, a propósito de un caso

María Belén Maldonado Muñoz¹, Pedro Luis Maldonado Muñoz², Juan José Aguilar Astudillo¹.

1. Postgrado de Pediatría de la Universidad del Azuay, Cuenca-Ecuador.
2. Unidad de Cirugía Digestiva "Complejo Hospitalario Santa Casa de Misericordia de Porto Alegre" Porto Alegre- Brasil
3. Unidad de Cirugía Pediátrica, Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga Cuenca-Ecuador.

CORRESPONDENCIA:

María Belén Maldonado Muñoz
Correo Electrónico: belen_maldonado27@hotmail.com
Dirección: Challuabamba km 13- Nulti
Código Postal: 010107
Teléfono: [593] 963090142

Fecha de Recepción: 23-09-2022.
Fecha de Aceptación: 14-03-2023.
Fecha de Publicación: 30-04-2023.

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Maldonado M, Maldonado P, Aguilar J. Hernia Diafragmática Congénita Tardía, a propósito de un caso. Rev Med HJCA. 2023; 15 (1): 39-43. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2023.15.1.cc.07>

ARTÍCULO ACCESO ABIERTO



©2023 Maldonado et al. Licencia Rev Med HJCA. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de "Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International License" (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), la cual permite copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato; mezclar, transformar y crear a partir del material, dando el crédito adecuado al propietario del trabajo original.

El dominio público de transferencia de propiedad (<http://creativecommons.org/publicdomain/zero/1.0/>) aplica a los datos recolectados y disponibles en este artículo, a no ser que exista otra disposición del autor.

* Cada término de los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) reportados en este artículo ha sido verificado por el editor en la Biblioteca Virtual de Salud (BVS) de la edición actualizada a marzo de 2016, el cual incluye los términos MESH, MEDLINE y LILACS (<http://decs.bvs.br/E/homepagee.htm>).



RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La hernia diafragmática congénita (HDC) es el resultado de un cierre incompleto del canal pleuro peritoneal durante el periodo de desarrollo fetal; este defecto diafragmático permite que órganos y contenido abdominal protruyan hacia la cavidad torácica. El 90 % de los casos se diagnostican prenatalmente o en el recién nacido inmediato. La presentación tardía se define como una HDC diagnosticada posterior al periodo neonatal y es relativamente rara, con una incidencia entre el 5-30% de los casos. Las manifestaciones clínicas fuera del período neonatal suelen ser más sutiles e inespecíficas y representan un desafío diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un lactante de 3 meses de edad, eutrófico que, traído al servicio de urgencias con un cuadro de 72 horas de evolución caracterizado por vómito alimenticio, irritabilidad e hiporexia. Al examen físico presentó abolición del murmullo vesicular en campo pulmonar izquierdo, por lo que se realizó radiografía de tórax, que evidenció de manera incidental imágenes compatibles con contenido intestinal en cavidad torácica izquierda, realizándose el diagnóstico de HDC.

EVOLUCIÓN: Se ingresó al paciente y se realizó una cirugía correctiva del defecto con técnica abierta. El procedimiento se realizó sin complicaciones con evolución postquirúrgica favorable. El paciente fue dado de alta en buenas condiciones a los 10 días del postoperatorio. Se realizaron dos controles posteriores, uno a los 15 días y otro al mes del alta hospitalaria; el paciente clínicamente se encontraba asintomático y sin secuelas.

CONCLUSIÓN: La hernia diafragmática congénita tardía muestra un amplio espectro de presentaciones clínicas, desde ser asintomática hasta síntomas respiratorios o digestivos; por esta razón supone un reto diagnóstico y es fundamental mantener la sospecha clínica en pacientes con síntomas inespecíficos. La intervención quirúrgica temprana es necesaria para evitar complicaciones y favorecer un buen pronóstico. La técnica utilizada para la resolución de esta patología dependerá de cada caso.

PALABRAS CLAVE: ANOMALÍAS CONGÉNITAS, HERNIA DE BOCHDALEK, HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA, LAPAROTOMÍA.

ABSTRACT

Late congenital diaphragmatic hernia, a case report

BACKGROUND: Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is the result of incomplete closure of the pleuroperitoneal canal during the period of fetal development; this diaphragmatic defect allows organs and abdominal content to protrude into the thoracic cavity. Ninety percent of cases are diagnosed prenatally or immediately in newborns. Late presentation hernia is defined as CDH diagnosed after the neonatal period and is relatively rare, with an incidence between 5-30% of cases. Clinical manifestations outside the neonatal period are usually more subtle and nonspecific and present as a diagnostic challenge.

CASE REPORT: We present the case of a 3-month-old, eutrophic infant who was brought to the emergency department with 72 hours of evolution alimentary vomiting, irritability and hyporexia. On physical examination he presented abolition of vesicular murmur in the left pulmonary field, so a chest X-ray was performed, which incidentally showed images compatible with intestinal contents in the left thoracic cavity, making the diagnosis of CDH.

EVOLUTION: The patient was admitted and corrective surgery of the defect was performed with open technique. The procedure was performed without complications with favorable postoperative evolution. The patient was discharged in good condition 10 days postoperatively. Two subsequent controls were performed, one 15 days and the other one month after hospital discharge; the patient was clinically asymptomatic and without sequelae.

CONCLUSION: Late congenital diaphragmatic hernia shows a wide spectrum of clinical presentations, from being asymptomatic to respiratory or digestive symptoms; for this reason it is a diagnostic challenge and it is essential to maintain clinical suspicion in patients with non-specific symptoms. Early surgical intervention is necessary to avoid complications and to favor a good prognosis. The technique used for the resolution of this pathology will depend on each case.

KEYWORDS: CONGENITAL ABNORMALITIES, BOCHDALEK HERNIA, CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA, LAPAROTOMY.

INTRODUCCIÓN

La hernia Diafragmática Congénita (HDC) es un defecto anatómico del diafragma a consecuencia del cierre incompleto del canal pleuroperitoneal durante el desarrollo fetal, que ocurre durante la octava semana de gestación, permitiendo de esta manera la herniación de las asas intestinales, el estómago, los órganos abdominales sólidos o el mesenterio hacia la cavidad torácica [1].

Se estima que la HDC ocurre en 1 de cada 2 000 a 4 000 nacimientos y representa el 8% de todas las anomalías congénitas importantes [2,3]. El defecto más comúnmente se encuentra en el lado izquierdo, con el 80 a 90% de los casos, con menos frecuencia en el lado derecho (15%) o bilateralmente (1-2%). La localización posterolateral conocida como hernia de Bochdalek, es más común que la hernia de localización anterior (hernia de Morgagni) o la hernia central [4-6].

Aproximadamente el 90% de los casos se diagnostican prenatalmente o poco después del nacimiento [1,2]. La presentación tardía de la HDC, se define como aquella hernia que es diagnosticada posterior al periodo neonatal, ya sea debutando con manifestaciones clínicas respiratorias, digestivas o como hallazgo incidental en una radiografía de tórax de rutina [3]. La incidencia reportada varía entre el 5 al 30% de todos los casos de HDC, con una edad de debut entre los 2 meses y los 12.5 años, con una relación hombre-mujer 2:1 [1, 2, 7].

La HDC se clasifica en 4 tipos; en la tipo 1 la herniación ocurre durante el periodo temprano de la división bronquial rápida, resultando en una hipoplasia pulmonar bilateral y mayor riesgo de muerte perinatal; en la tipo 2, la herniación ocurre durante el periodo tardío de división bronquial rápida, provocando una hipoplasia pulmonar unilateral; la tipo 3 se refiere a casos en los que la herniación ha ocurrido durante el periodo gestacional tardío o el periodo neonatal temprano y se manifiesta por lo general al nacimiento con dificultad respiratoria leve, la hipoplasia pulmonar en estos casos es mínima o está ausente, con mejor supervivencia y pronóstico. En la tipo 4, la herniación se presenta posterior al periodo neonatal, no presentan hipoplasia pulmonar y tienen la mejor tasa de supervivencia [1].

El grado de severidad de la hipoplasia pulmonar y la presencia de secuelas pulmonares son factores determinantes del pronóstico y sobrevida del paciente [1]. Un número creciente de publicaciones informan que el pronóstico de la HDC de presentación tardía es más favorable que el de la HDC que se presenta en el periodo neonatal [8,9].

CASO CLÍNICO

Lactante de 3 meses de edad, recién nacido a término, adecuado para la edad gestacional, de sexo masculino, sin antecedentes prenatales ni posnatales de importancia, fue traído a servicio de urgencias por un cuadro de 72 horas de evolución, caracterizado por 6 vómitos alimenticios, irritabilidad e hiporexia. A la exploración física presentó temperatura de 36.5°C, frecuencia cardiaca de 150 lpm, frecuencia respiratoria de 40 rpm, saturación de 97% con FIO2 de 21%, signos de deshidratación grado I; parámetros antropométricos dentro del percentil de peso y talla para su edad; tórax simétrico con elasticidad y expansibilidad conservada, murmullo vesicular conservado en el lado derecho y abolido en el lado izquierdo, a la percusión claro pulmonar en campo derecho y matidez leve a la percusión en hemitórax izquierdo; los ruidos cardíacos se escuchaban predominantemente en el lado derecho. El resto de la exploración física fue anodina.

Para precisar el diagnóstico se realizaron exámenes complementarios. La radiografía de tórax mostró el mediastino desplazado a la derecha y asas intestinales que ocupaban todo el espacio del hemitórax izquierdo, compatibles con HDC.

Imagen 1. Radiografía anteroposterior de tórax que muestra asas intestinales en hemitórax izquierdo, con desviación mediastínica contralateral.

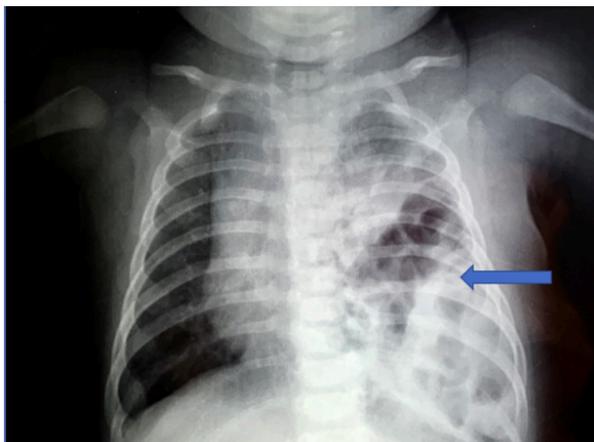


Imagen 2. Radiografía anteroposterior de abdomen con presencia de asas intestinales en hemitórax izquierdo.



Después de la evaluación inicial, el niño fue ingresado para manejo integral, tratamiento de la deshidratación y posteriormente ejecución de cirugía abierta correctiva.

La valoración pre-quirúrgica con ecocardiograma evidenció una dextrocardia secundaria a HDC izquierda, cavidades de tamaño adecuado para su edad, función ventricular conservada y una presión pulmonar normal.

En los hallazgos transoperatorios, se confirmó un cierre incompleto del músculo diafragmático a nivel posterolateral izquierdo de aproximadamente 3cm de diámetro, con contenido herniario que consistía en intestino delgado y colon, además de una evidente malrotación intestinal. Se realizó un cierre primario con puntos separados de sutura no absorbible (polipropileno) y refuerzo con surget de poliglactina para la reducción de la hernia de Bochdalek. La hernia se redujo y se cerró el defecto sin complicaciones.

Imagen 3. Imagen transoperatoria que muestra el defecto diafragmático.

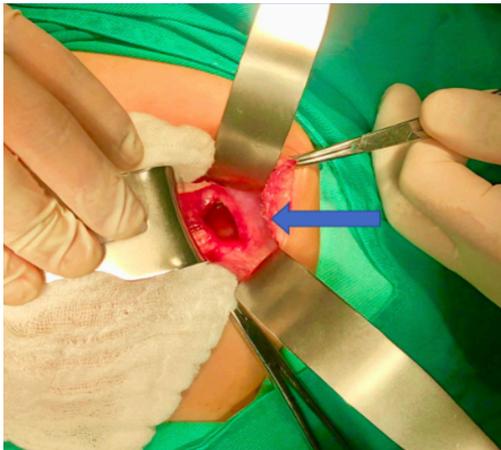


Imagen 4. Imagen transoperatoria que muestra el defecto diafragmático.



EVOLUCIÓN

La evolución postquirúrgica fue favorable y sin complicaciones. El paciente fue dado de alta en buenas condiciones a los 10 días del postoperatorio. Se realizaron dos controles posteriores, uno a los 15 días y otro al mes del alta hospitalaria; el paciente clínicamente se encontraba asintomático y sin secuelas.

Imagen 5. Radiografía anteroposterior de tórax postoperatoria que muestra un pulmón izquierdo aireado y un margen cardíaco izquierdo visible.



DISCUSIÓN

La HDC de aparición tardía puede presentar un espectro amplio de manifestaciones clínicas dependiendo del sitio de la herniación y de los contenidos de la misma; las más frecuentes son problemas respiratorios y gastrointestinales. La sintomatología respiratoria parece ser más frecuente en los defectos de lado derecho, mientras que, a lado izquierdo, predominan los síntomas digestivos [10], como fue en el caso de nuestro paciente. Por lo general las estructuras que suelen herniarse a través de una HDC izquierda son el intestino grueso, el intestino delgado, el estómago y el bazo; mientras que el hígado, el intestino grueso y el intestino delgado pueden herniarse en una HDC derecha [11,12]. En los hallazgos operatorios de nuestro caso el contenido herniario fue de intestino delgado y colon, favoreciendo así al pronóstico de nuestro paciente.

La HDC de presentación tardía se ha asociado con una variedad de malformaciones coexistentes, entre el 8 % y el 80 % de los casos [1,5]. La malrotación y fijación anómala intestinal son comunes y deben evaluarse cuidadosamente antes y durante la reparación quirúrgica, tal como fue el abordaje en nuestro caso. Las anomalías cardíacas y las malformaciones asociadas con las anomalías cromosómicas representan entre un tercio y la mitad de las demás anomalías [5].

Las HDC que se presentan poco después del nacimiento suelen plantear pocos problemas diagnósticos, aunque se asocian con varias dificultades de manejo. Por el contrario, el diagnóstico de HDC de presentación tardía puede ser un desafío debido a sus diversas presentaciones [13]. Los síntomas y signos son inespecíficos y se superponen considerablemente con otras patologías. El riesgo de diagnóstico erróneo de HDC de presentación tardía como neumotórax o derrame pleural refleja las dificultades diagnósticas significativas en algunos casos y enfatiza el hecho de que la HDC de presentación tardía debe sospecharse en todos los pacientes en los que el diafragma no es claramente visible en la radiografía [11].

La radiografía de tórax por sí sola no excluye el diagnóstico, ya que entre un 25% a 62% de los casos pueden ser diagnosticados erróneamente si solo se cuenta con radiografía simple de tórax. Por esta razón, los estudios gastrointestinales de contraste o tomografía de tórax y abdomen son herramientas de gran ayuda para la confirmación del diagnóstico [14]. Sin embargo en el presente caso la radiografía de tórax fue de gran ayuda diagnóstica.

El índice de mortalidad para cirugía electiva es de menos del 3 %, es por esto que la gran mayoría de los cirujanos pediátricos aconsejan la corrección quirúrgica sin demora una vez establecido el diagnóstico, con el fin de prevenir complicaciones como: la estrangulación gástrica, isquemia intestinal, perforación intestinal, pancreatitis, peritonitis, shock donde la mortalidad asciende hasta el 80% [12, 14]. La cirugía de emergencia se considera si los síntomas son agudos; de lo contrario, se realiza una cirugía electiva posterior al diagnóstico.

Las HDC de presentación tardía generalmente se reparan a través de una laparotomía, ya que se considera la técnica que permite extraer con mayor facilidad el contenido hacia abajo, reportándose menos recidivas [8,12]. En nuestro paciente se empleó técnica abierta con cierre primario del defecto y reducción del contenido herniario. En controles subsecuentes no se evidenciaron recidivas.

La cirugía mínimamente invasiva se ha desarrollado debido a su efectividad y seguridad. El abordaje laparoscópico tiene ventajas y desventajas. La laparoscopia puede confirmar la condición abdominal, por lo tanto, un abordaje laparoscópico puede permitir el diagnóstico y tratamiento de otras condiciones asociadas, como el vólvulo gástrico y la malrotación. La desventaja en niños muy pequeños es que la cavidad abdominal es más estrecha, por lo tanto, las vísceras abdominales están cerca unas de otras, lo que dificulta la reducción de los órganos herniados de la cavidad torácica a la cavidad abdominal [15].

El abordaje toracoscópico también tiene ventajas y desventajas. Algunos reportes han declarado que un abordaje toracoscópico proporciona una visualización clara, un trauma quirúrgico mínimo, un tiempo de procedimiento corto, con una recuperación postoperatoria rápida y una buena función pulmonar; sin embargo, es más difícil observar las vísceras en la cavidad abdominal, dificultando la identificación y oportuno tratamiento de las malformaciones abdominales, como la malrotación, el vólvulo gástrico y el sangrado después del cierre del defecto diafragmático. La elección de la vía de reparación se deberá ser evaluada en función de cada caso [15].

síntomas respiratorios o digestivos; por esta razón supone un reto diagnóstico y es fundamental mantener la sospecha clínica en pacientes con síntomas inespecíficos respiratorios y digestivos.

La intervención quirúrgica temprana es necesaria para evitar complicaciones y favorecer un buen pronóstico. El abordaje quirúrgico en nuestro paciente se realizó una vez estabilizado el cuadro clínico inicial, dentro de la primera semana del diagnóstico, obteniéndose resultados favorables. La técnica utilizada para la resolución de esta patología dependerá de cada caso; consideramos que la mejor opción para este paciente fue la laparotomía, ya que permite un mejor abordaje para visualización y corrección del defecto sin complicaciones posteriores.

CONCLUSIÓN

La hernia diafragmática congénita tardía muestra un amplio espectro de presentaciones clínicas, desde ser asintomática hasta

ABREVIATURAS

HDC: hernia diafragmática congénita.

AGRADECIMIENTOS

Al servicio de Pediatría y Cirugía Pediátrica del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga, Cuenca-Ecuador.

FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Registro del paciente en el sistema AS400 del Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga. Cuenca-Ecuador

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

JA, MM: idea de investigación, redacción del manuscrito, análisis crítico del manuscrito. JA, MM, PM: revisión bibliográfica. MM, PM: recopilación de información. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

-María Belén Maldonado Muñoz. Médico General, Postgradista en Pediatría de la Universidad del Azuay.

 ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1051-1894>

-Pedro Luis Maldonado Muñoz. Médico General, Especialista en Cirugía General. Residente de cirugía digestiva. Complejo Hospitalario Santa Casa de Misericordia de Porto Alegre.  ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9475-5081>

-Juan José Aguilar Astudillo. Doctor en Medicina y Cirugía, especialista en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital José Carrasco Arteaga.  ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4992-9609>

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores no reportan conflictos de interés.

APROBACIÓN DE ÉTICA Y CONSENTIMIENTO DE PARTICIPACIÓN

Los autores cuentan con el consentimiento escrito y firmado por el representante legal del paciente, en el cual acepta el uso de la información de su historial médico y sus imágenes para la publicación del presente caso.

CONSENTIMIENTO PARA PUBLICAR

Todos los autores dieron su consentimiento para la publicación de este artículo.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Maldonado M, Maldonado P, Aguilar J. Hernia Diafragmática Congénita Tardía, a propósito de un caso. Rev Med HJCA. 2023; 15 (1): 39-43. DOI: <http://dx.doi.org/10.14410/2023.15.1.cc.07>

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Beznea, P, Campeanu A, Strimbu T. Diagnostic challenges in late presenting diaphragmatic hernia. Romanian Journal of Military Medicine. 2021; 124(4): 533-540. Disponible en: <http://www.revistamedicinamilitara.ro/wp-content/uploads/2021/11/1.RJMM-vol-CXXIV-nr-4-din-2021.pdf>
2. Bharani, A., & Jain, H. Congenital Diaphragmatic Hernia-A Late Presentation. Pediatric Oncall Journal. 2020; 18(1), 17-19. doi: 10.7199/ped.oncall.2021.6
3. Bagtaji, M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. Pediatric surgery international. 2004; 20(9), 658-669. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00383-004-1269-5>
4. Mendoza Chávez MM, Castilla Ruiz P, Guerra Gutiérrez F, Piñeiro Pérez R. Llanto inexplicable en un lactante sano. Hernia diafragmática congénita de presentación tardía. Rev Pediatr Aten Primaria. 2021;23(91):293-5. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322021000300009
5. Chao, P. H., Chuang, J. H., Lee, S. Y., & Huang, H. C. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in childhood. Acta Paediatrica. 2011; 100(3), 425-428. doi: 10.1111/j.1651-2227.2010.02025.x.
6. Rouse, C., Schmidt, L., Brock, L., & Fagiana, A. Congenital diaphragmatic hernia presenting in a 7-day-old infant. Case Reports in Emergency Medicine, 2017; 2017: 917510 <https://doi.org/10.1155/2017/917510>

7. Kim DJ, Chung JH. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: the experience of single institution in Korea. *Yonsei Medical Journal*. 2013; 54(5), 1143-1148. doi: 10.3349/ymj.2013.54.5.1143
8. Hamid R, Baba AA, Shera AH, Wani SA, Altaf T, Kant MH. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *African Journal of Paediatric Surgery*. 2014; 11(2), 119-23. doi: 10.4103/0189-6725.132799.
9. Kalvandi G, Shahramian I, Bazi A, Razavipour S, Delaramnasab M. A case report and literature review of the late presenting congenital diaphragmatic hernia. *Annals of Pediatric Surgery*. 2018; 14(3), 187-189. DOI: 10.1097/01.XPS.0000535046.46728.c6
10. Muien M ZA, Jeyaprahasam K, Krisnan T, Yot Ng C, Guang Y. Rare late-presentation congenital diaphragmatic hernia mimicking a tension pneumothorax. *Radiology case reports*. 2021; 16(9), 2542-2545. doi: 10.1016/j.radcr.2021.06.024
11. Elhalaby EA, Abo Sikeena MH. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatric surgery international*. 2002; 18(5-6), 480-485. doi: 10.1007/s00383-002-0743-1.
12. Lazo Cabrera JM, Esquijarosa Roque BM, Amado García A. Hernia diafragmática congénita izquierda de manifestación tardía. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*. 2018, 22(3), 212-220. Disponible en http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942018000300022
13. Baerg J, Kanthimathinathan V, Gollin G. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: diagnostic pitfalls and outcome. *Hernia*. 2002; 16(4), 461-466. doi: 10.1007/s10029-012-0906-5.
14. Moënné K, Ortega X, Godoy J. Hernia diafragmática de presentación tardía. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2019; 30(1), 95-98. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2018.12.005>
15. Obata S, Souzaaki R, Fukuta A, Esumi G, Nagata K. Which is the better approach for late-presenting congenital diaphragmatic hernia: laparoscopic or thoracoscopic? a single institution's experience of more than 10 years. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 2020, 30(9): 1029-1035 doi: 10.1089/lap.2019.0162.