

Hernia diafragmática posterolateral congénita de presentación tardía.

Dres. E. Carpaneto, A. Rick

Departamento Materno-Infantil y Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Prof. Dr. Alejandro Posadas Pcia. de Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Se presentan 13 casos de hernia diafragmática posterolateral congénita de presentación tardía.

Doce niños fueron operados y evolucionaron favorablemente; el restante ingresó en paro cardio-respiratorio del cual no se recuperó.

A diferencia de la variedad neonatal, de una elevada mortalidad por la hipoplasia pulmonar asociada, la forma clínica que nos ocupa tiene casi siempre un pronóstico favorable. Para que ello suceda es imprescindible la realización de un diagnóstico correcto y tratamiento oportuno. Debido a que dicho diagnóstico puede presentar dificultades, se enumeran las siguientes formas de presentación de esta patología: 1) hallazgo radiológico en pacientes asintomáticos; 2) sintomatología respiratoria pura; insuficiencia ventilatoria aguda, seudoneumotomía bullosa, seudopneumotórax, seudo derrame pleural; 3) formas mixtas digestivo-respiratorias; 4) sintomatología digestiva pura: síndrome pilórico, cuadro de oclusión o suboclusión intestinal; 5) sintomatología dolorosa tóraco-abdominal luego de traumatismo o maniobra de Valsalva brusca; 6) paro cardiorespiratorio súbito.

El no pensar en esta patología conduce a un retardo en el diagnóstico y/o a la realización de maniobras iatrogénicas tales como punción o drenaje pleural.

Palabras clave

Hernia diafragmática posterolateral -
Hernia diafragmática congénita de presentación tardía.

Introducción

Si bien la hernia diafragmática posterolateral que se manifiesta inmediatamente después del nacimiento es perfectamente conocida por el neonatólogo y el cirujano pediatra, no ocurre lo mismo con esta patología fuera del período neonatal. De esta variedad se han descrito solamente alrededor de cien casos en la literatura. (1-2,3-4-5)

Por lo tanto nos parece útil comunicar nuestra experiencia con esta forma clínica, ya que la supervivencia depende de la realización de un diagnóstico y tratamiento oportunos más que del grado de hipoplasia

Summary

Thirteen cases of late-presenting congenital posterolateral diaphragmatic hernia are described.

Twelve children were operated on and had a favorable outcome.

The remaining child was admitted in cardiorespiratory arrest and could not be resuscitated.

As opposed to the neonatal variety which has a substantial mortality as a result of pulmonary hypoplasia, the late presenting variety has a good prognosis. For this to be the case, however, it is essential to make the right diagnosis and institute the appropriate treatment.

The diagnosis can sometimes be difficult and it is important, therefore, to be aware of the different forms of clinical presentation: 1) as an unexpected x-ray finding in asymptomatic patients. 2) as a pleuro-pulmonary disease. 3) as a mixed digestive-respiratory disturbance. 4) as a purely digestive disorder such as a pyloric syndrome or intestinal obstruction. 5) as the sudden appearance of thoraco-abdominal pain after trauma or a sudden Valsalva. 6) as a sudden cardiorespiratory arrest.

We wish to stress that unawareness of this entity can lead to a delay in diagnosis and to iatrogenic errors, such as the performance of a pleural tap or drainage with disastrous results.

Index words

Posterolateral diaphragmatic hernia -
Late presenting congenital diaphragmatic hernia.

pulmonar y de las alteraciones hemodinámicas que gobiernan el pronóstico de los recién nacidos.

Esta situación se refleja estadísticamente por las cifras de mortalidad, que son inferiores al 10% en la presentación tardía (6-7) (relacionadas prácticamente siempre con errores diagnósticos) y superiores al 70% en los neonatos que suman al defecto diafragmático una severa hipoplasia pulmonar (8).

Material y métodos

Se analizaron las Historias Clínicas de 13 pacientes con hernia diafragmática posterolateral con-

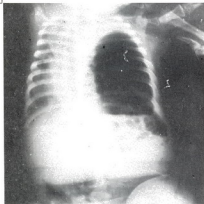


Fig. 1: hernia diafragmática derivada como un neumotórax hipertensivo.

génita de presentación tardía, tratados en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Nacional Prof. Dr. Alcjandro Posadas desde 1975 hasta 1991. Las edades estuvieron comprendidas entre los 33 días y los 9 años, con una media de 1,5 años.

Ocho correspondieron al sexo masculino y cinco al femenino. Solamente cuatro pacientes tenían antecedente; uno, cianosis durante el llanto; otro, marcado retardo pondocostatural e infecciones respiratorias a repetición, el tercero bronquitis a repetición y desnutrición y el restante episodios ocasionales de vómitos.

En 8 casos la sintomatología de comienzo fue respiratoria, y 5 de ellos presentaron dificultad ventilatoria aguda. Dos de estos pacientes nos fueron derivados con diagnóstico de separación pleuro-pulmonar, uno como neumotórax hipertensivo (Fig. 1) y en dos se había colocado drenaje que perforó el estómago herniado (Fig. 2).

Dos niños presentaron vómitos además del episodio respiratorio, con una radiografía compatible con oclusión intestinal.

Tres pacientes presentaron sintomatología digestiva para: uno, síndrome pilórico con alcalosis metabólica y tetania; se efectuó seriada gastroduodenal encontrándose estómago en palangana con escaso pasaje de material de contraste a distal. Como la radiografía de tórax mostraba imágenes hidroaéreas en base izquierda, se continuó con el tránsito, observándose la presencia de ansas intestinales en el tórax (Fig. 3 y 4). En este caso la suboclusión pilórica era producida por el mesocolon que, como una cuerda tensa, acompañaba el desplazamiento del colon hacia el tórax. El segundo ingresa con vómitos biliosos y suboclusión intestinal. En la radiografía simple de abdomen, se observaron imágenes hidroaéreas en la base del hemitórax izquierdo, confirmando la presencia de vísceras intratorácicas por

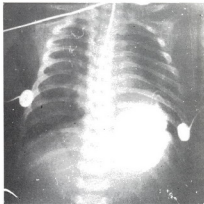


Fig. 2: drenaje pleural con el tubo colocado dentro del estómago.

medio de seriada gastroduodenal y tránsito. Al igual que en el caso anterior, el mesocolon del intestino grueso herniado transcurría sobre la porción infravateriana de un duodeno vertical malrotado. El otro niño debutó con un cuadro clínico de oclusión intestinal, encontrándose en la radiografía simple la presencia de un ansa intestinal con nivel hidroaéreo en el hemitórax derecho (Fig. 5 y 6).

Un niño presentó dolor toracoabdominal y un vómito luego de un traumatismo cerrado de abdomen. Al examen clínico se auscultaron ruidos hidroaéreos en la base del hemitórax izquierdo; los estudios radiológicos posteriores confirmaron la presencia del colon e intestino delgado en el tórax. Fue intervenido quirúrgicamente con sospecha de hernia diafragmática traumática, encontrándose en la cirugía un hiato de Bochdalek típico y gran cantidad de ansas intestinales y el bazo en el tórax.

Por último, un paciente es encontrado por sus padres cianótico y sin respiración en su cama mientras dormía. Ingresó a Emergencia en paro cardiorrespiratorio y durante las maniobras de reanimación se realizó radiografía de tórax que mostró el extremo de la sonda nasogástrica en el hemitórax izquierdo, junto con un ansa colónica muy distendida y gran desviación del mediastino. El niño no se recuperó a pesar de realizarle drenaje colónico transtorácico con trocar en un intento por aliviar la presión sobre el mediastino.

En 11 pacientes se realizó radiografía de tórax de frente y en 8 se completó el par radiológico con un perfil; en 3 pacientes se obtuvo radiografía simple de abdomen de pie, en 8 niños se efectuó una seriada gastroduodenal, en 4 colon por enema a baja presión y en uno, centellograma pulmonar preoperatorio.

Una vez realizado el diagnóstico, todos los pacientes (salvo el que ingresa en paro cardiorrespiratorio) fueron intervenidos quirúrgicamente en forma

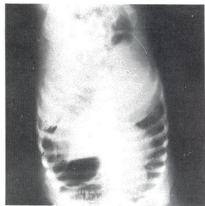


Fig. 3: imágenes de asas intestinales en la base izquierda.

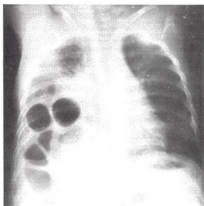


Fig. 4: imágenes de asas intestinales contrastadas en el hemitórax izquierdo.

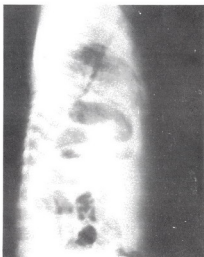


Fig. 5 y 6: radiografías frente y perfil con imágenes de asas intestinales en el hemitórax derecho.

inmediata. Todos se abordaron por vía abdominal: nueve por una incisión subcostal izquierda, dos por una para rectal interna izquierda y uno por pararectal interna derecha. Doce hernias fueron del lado izquierdo y una del derecho. En un solo caso se encontró saco herniario, que fue resecado. El intestino delgado y el colon estaban herniados en todos los pacientes, el estómago en 7 y el bazo

en 5. El paciente con hernia del lado derecho y obstrucción intestinal presentó una perforación ileal en el lugar de la constricción producida por el anillo diafragmático, por lo cual se efectuó una resección intestinal y entero-entero anastomosis. Un solo paciente presentó anomalía congénita de rotación en las vísceras abdominales, pero la mayoría de los niños mostró anomalías de fijación.

Discusión

Se acepta que la hernia diafragmática posterolateral es una patología cuya gravedad está determinada por el hecho de persistir un orificio embriológico que comunica el abdomen con el tórax acompañado por la traslocación de las vísceras abdominales hacia la cavidad torácica, y por el grado de hipoplasia pulmonar y las subsecuentes alteraciones hemodinámicas (9-10). La severidad de la hipoplasia pulmonar depende del momento en el cual las vísceras abdominales penetran en el tórax, ejerciendo presión sobre el pulmón en desarrollo. Si esto sucede antes de la decimosexta semana de gestación, la hipoplasia será muy severa, pudiendo afectar al pulmón contralateral. Ello se debe a que durante este período el pulmón atraviesa la fase de rápida división bronquial. Si la traslocación visceral se produce más tardíamente, la hipoplasia será leve. En la forma clínica que nos ocupa, el pasaje de las vísceras abdominales hacia el tórax puede producirse en alguna etapa de la gestación que no implique la producción de hipoplasia pulmonar, o aún después del nacimiento (desde la infancia hasta la adultez), en presencia del hiato de Bochdalek y de situaciones que aumenten la presión abdominal positiva, la pleural negativa o la suma de ambas (6). La traslocación de las vísceras después del nacimiento explicaría los casos de hernia diafragmática posterolateral congénita de presentación tardía con radiografía de tórax previa normal (2 de nuestros casos y 23 relatados en la literatura) (11). En esta situación, no hay hipoplasia pulmonar sino atelectasia por compresión, con re-expansión pulmonar postoperatoria. Sin embargo, existen casos en los cuales no se logra una completa expansión del pulmón, como observamos en uno de nuestros pacientes. Suponemos que se trata de una hipoplasia pulmonar leve (10-11).

Según diferentes series, la presentación tardía de la hernia diafragmática posterolateral congénita representa entre el 5% y el 25% de todas las hernias posterolaterales (1-2-11). Por lo tanto, es de suma importancia su conocimiento, ya que solamente si pensamos en ella podremos realizar un diagnóstico correcto, evitando así errores que aumentan notablemente la morbilidad o la mortalidad.

Existen las siguientes formas de presentación: 1) hallazgo radiológico en pacientes asintomáticos; 2) sintomatología respiratoria pura, bajo la forma de bronconeumopatías a repetición, insuficiencia ventilatoria aguda, seudoneumonía o seudoderrame pleural, que se acompañan frecuentemente de imágenes radiológicas hidroaéreas que pueden ser interpretadas erróneamente como bullas, abscesos, quistes pulmonares o neumotórax a tensión (6 de nuestros casos) pero que carecen de antecedentes clínicos inmediatos que orienten a una afección pleuropulmonar aguda; 3) formas mixtas digestivo-respiratorias con imágenes torácicas similares a las mencionadas anteriormente más un cuadro clínico de suboclusión u oclusión digestiva debido al atascamiento visceral en el orificio herniario (2 de nuestros casos); 4) sintomatología digestiva pura: síndrome pilórico u

oclusión intestinal (12-13-14) (3 de nuestros casos); esta última posibilidad refuerza la importancia de la realización de una semiología integral en todo paciente, ya que se puede encontrar en la auscultación del tórax una disminución de la entrada de aire en la base afectada y la presencia de ruidos hidroaéreos de lucha. La Rx de tórax que muestra la presencia de niveles hidroaéreos; 5) sintomatología dolorosa toracoabdominal luego de un traumatismo o maniobra de Valsalva brusca (uno de nuestros casos); 6) paro cardiorespiratorio súbito (15) (uno de nuestros casos). También es dable clasificarlas de acuerdo a la gravedad de su presentación en formas sobreaguda (uno de nuestros casos), aguda (8 casos), subaguda (2 casos) y crónica (2 casos).

Todas las formas de presentación enunciadas, pueden orientar al diagnóstico correcto. Ante la duda diagnóstica con respecto a derrame pleural o neumotórax a tensión versus hernia diafragmática posterolateral, se debe colocar una sonda nasogástrica radio-opaca repitiendo la Rx de tórax. En caso de hernia diafragmática posterolateral, esto nos permitirá objetivar la presencia del estómago en el tórax. Por el contrario, si se confunde el diagnóstico y se practica toracocentesis, los resultados serán devastadores. En la mayoría de las series publicadas los pacientes que fallecieron lo hicieron como consecuencia de este error (2-6-11). De no estar herniado el estómago, a través de la misma sonda se realizará tránsito intestinal para objetivar la existencia de otras vísceras en el tórax. Podemos utilizar además el colon por enema a baja presión. Solamente cuando confirmamos este estudio ante un cuadro clínico y radiológico claro de oclusión digestiva.

La técnica quirúrgica utilizada fue similar a la que efectuamos en el recién nacido: abordaje por laparotomía, reducción de las vísceras herniadas en tórax y cierre de la brecha diafragmática. En el caso del niño que presentó necrosis del ansa intestinal herniada en tórax, se efectuó resección de la misma y anastomosis terminoterminal sin problema alguno.

Para corroborar la benignidad del pronóstico desde el punto de vista respiratorio, aconsejamos efectuar el control centellográfico pulmonar aproximadamente un mes después de la corrección quirúrgica (10-16).

En conclusión, consideramos que el conocimiento de esta patología por parte de los pediatras y de los cirujanos pediatras será la única forma de evitar la morbimortalidad que pueden presentar aquellos pacientes en los cuales no se efectúa un diagnóstico correcto en una enfermedad en la cual un diagnóstico acertado conduce casi invariablemente a la curación.

Bibliografía

- Osebold WR, Soper RT: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia past infancy. *Am J Surg* 131:748-754, 1976.
- Newmann BM, Afshani E, Karp MP et al: Presentation of congenital diaphragmatic hernia past the neonatal period. *Arch Surg* 121:813-816, 1986.
- Kirkland JA: Congenital posterolateral diaphragmatic her-

- nia in the adult. *Br J Surg* 47:16-22, 1959.
4. *Livaditis A, Nordstrend A*: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in infants. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 5:67-73, 1971.
 5. *Booker PD, Meerstadt PWD, Bash GH*: Congenital diaphragmatic hernia in the older child. *Arch Dis Child* 56:253-257, 1981.
 6. *Chilton HW, Chong WT, Jones MD Jr et al*: Right-sided congenital diaphragmatic herniae presenting as pleural effusion in the newborn: dangers and pitfalls. *Arch Dis Child* 53:600-603, 1978.
 7. *Wiseman NE, MacPherson RI*: "Acquired" congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 12:657-665, 1977.
 8. *Whittaker LD Jr, Lynn HB, Dawson B et al*: Hernias of the foramen of Bochdalek in children. *Mayo Clin Proc* 43:580-591, 1968.
 9. *Anderson KD*: Congenital diaphragmatic hernia, in Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM et al (eds): *Pediatric Surgery*: Chicago, IL, Year Book, 1986, pp 589-601.
 10. *Accehion W, Reid L*: Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *Br Med J* 1:230-233, 1963.
 11. *Berman L, Stringer DA, Ein S, Shandling B*: The late-presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20 year review. *J Pediatr Surg* 23:735-739, 1988.
 12. *Brill PW, Gershwind ME, Krasna IH*: Massive gastric enlargement with delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia: report of three cases and review of the literature. *J Pediatr Surg* 12:667-671, 1977.
 13. *Lynch JM, Adkins JC, Wiener ES*: Incarcerated congenital diaphragmatic hernias with bowel obstruction (Bochdalek). *J Pediatr Surg* 17:537-540, 1982.
 14. *Wooley MM*: Delayed appearance of a left posterolateral diaphragmatic hernia resulting in significant small bowel necrosis. *J Pediatr Surg* 12:673-674, 1977.
 15. *Byard RW, Bohn DJ, Wilson G et al*: Unsuspected diaphragmatic hernia: a potential cause of sudden and unexpected death in infancy and early childhood. *J Pediatr Surg* 25:1166-1168, 1990.

Dr. E. Carpaneto

Cordero 225 (1846) Adrogué
Peña, de Buenos Aires.