

Hernia diafragmática congénita de presentación tardía. A propósito de trece casos

Raimundo Beltrà Picó, Caridad Hernández Castelló, Antoine Seraphin Gbénou, Sidi Ahmed Mogueya, Jalil Wardak, Gervais Hounnou, José Uroz Tristán (*Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. Unidad de Cooperación Internacional del Servicio Canario de la Salud*)

Correspondencia:

Raimundo Beltrà Picó

(*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Avenida Marítima del Sur, S/N. 35017 Las Palmas de Gran Canaria*)

Presentado en el Curso de Avances en Cirugía Pediátrica (Oviedo, marzo 2010), en el IV Congreso Iberoamericano de Cirugía Pediátrica (La Habana, marzo 2010) y en el XLIX Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica (La Gomera, mayo de 2010).

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita (HDC) de aparición tardía es una malformación poco frecuente en los países desarrollados que, sin embargo, tiene una mayor incidencia en los países en vía de desarrollo. Presentamos trece pacientes (edad: 4 meses - 8 años) tratados quirúrgicamente (período 2006-2009) en Afganistán, Mauritania, Benin y Las Palmas. Once niños presentaban HDC de Bochdalek y dos HDC de Morgagni. Diez casos debutaron con sintomatología moderada y los otros tres, grave. La sintomatología predominante fue vómitos, disnea y retraso del crecimiento.

En diez HDC de Bochdalek se procedió al cierre diafragmático a través de laparotomía y, en una, por toracoscopia. Las dos de Morgagni se intervinieron mediante laparoscopia. Todos los casos evolucionaron, inicialmente, satisfactoriamente, sin incidencias significativas. Se registró un fallecimiento tardío. La incidencia de HDC de aparición tardía es superior en países en vía de desarrollo debido a la escasa sintomatología que las acompaña y a la insuficiente implantación de controles pediátricos seriados que permitan detectar los problemas antes que den una sintomatología importante. Por ello, se suelen acompañar de malnutrición y retraso en el crecimiento. Un buen factor pronóstico es la adaptación y el desarrollo del pulmón hipoplásico.

Palabras claves: Hernia diafragmática congénita. Presentación tardía.

ABSTRACT

Congenital diaphragmatic hernia of late presentation. Report of 13 cases

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) of late presentation is a rare malformation in developed countries, being more prevalent in under-development countries. We report 13 patients (from 4 months to 8 years) operated (2006-2009) in Afghanistan, Mauritania, Benin and Las Palmas. 11 children had HDC of Bochdalek and 2 Morgagni type. 10 cases debuted with moderate symptoms and the other 3, severe. The predominant symptoms were vomiting, dyspnea and growth retardation.

In 10 CDH of Bochdalek diaphragmatic closures proceeded through a laparotomy and one by thoracoscopy. The two Morgagni CDH were operated by laparoscopy. All cases had initially successful outcomes, without significant impact. There was one late death. The incidence of late-onset CDH is higher in developing countries due to lack of symptomatology that accompanies and inadequate implementation of serial check-ups to detect problems before they get to important clinical deterioration. Therefore, it is often accompanied by malnutrition and stunting. A good predictor is the adaptation and hypoplastic lung development.

Key words: Diaphragmatic congenital hernia. Late presentation

Introducción

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una malformación grave que se suele manifestar de forma aguda en las primeras horas de vida. La ocupación, en mayor o menor volumen, de la cavidad torácica por las vísceras abdominales produce distrés respiratorio, afectación del equilibrio ácido-base y vómitos, entre otras manifestaciones clínicas. Dejado a su evolución natural, origina un rápido deterioro del estado general que conduce a la muerte hecho que sucede, a menudo, en los países subdesarrollados^{1,2}.

Los síntomas clínicos son más acusados cuando la HDC se localiza en el lado izquierdo y están relacionados fundamentalmente con el grado de hipoplasia pulmonar y su repercusión en la circulación pulmonar, variando su gravedad en función del período de aparición del defecto en la fase embrionaria¹⁻⁵.

A veces, la HDC del lado izquierdo presenta un gran orificio diafragmático que permite el ascenso y el descenso intermitente del contenido abdominal, lo que libera al pulmón de una compresión permanente y le permite desarrollarse y expandirse. En el lado derecho, el defecto diafragmático puede encontrarse protegido parcialmente y, en ocasiones, ocluido completamente por el hígado. En estos casos, la sintomatología que presentan suele ser leve o, incluso, puede no existir manifestación clínica alguna, debido a que la capacidad respiratoria del niño se conserva parcialmente. Ello origina un retraso en el diagnóstico que puede llegar a ser de meses e incluso años⁵⁻⁸.

Pacientes y métodos

En este estudio presentamos trece pacientes afectados de HDC de presentación tardía. Diez casos de HDC de Bochdalek fueron operados en Mauritania, Afganistán y Benin por componentes de la Unidad de Cooperación Internacional del Servicio Canario de la Salud y tres niños (1 HDC de Bochdalek y 2 HDC de Morgagni) fueron intervenidos en el hospital de referencia de Las Palmas de Gran Canaria. Se realizó una historia clínica completa con especial énfasis en las características del embarazo y el período neonatal, existencia de traumatismos y momento de inicio de las manifestaciones clínicas derivadas de la malformación diafragmática.

La sospecha diagnóstica se estableció en to-

dos los casos por la presencia de imágenes heterogéneas o hidroaéreas en la radiografía de tórax, con una perspectiva toraco-abdominal (figura 1).



Fig. 1. Imágenes hidroaéreas dentro del tórax

En cinco pacientes, además, se pudo apreciar la sonda nasogástrica ascendiendo desde el abdomen hacia el tórax (figura 2).



Fig. 2. Sonda nasogástrica ascendiendo dentro del tórax

A todos los pacientes se les realizó un tránsito esófago-gástrico que confirmó el diagnóstico y permitió, además, identificar la víscera herniada (figura 3).



Fig. 3. Tránsito esófago-gástrico. Estómago herniado dentro del tórax

... En dos pacientes se realizó un TAC toraco-abdominal (casos 3 y 5) dada la urgencia de los casos para identificar mejor las vísceras herniadas (figura 4)



Se les realizó una ecografía abdominal y cardíaca a todos los niños y a sus padres biológicos disponibles para descartar la presencia de malformaciones hereditarias congénitas, digestivas o cardíacas, asociadas.

Tres pacientes (1, 2 y 4) presentaban desnutrición grave y retraso importante del crecimiento. Por ello, y para mejorar su estado general antes de la intervención, se les proporcionó nutrición enteral intensiva con una duración de 40, 10 y 15 días, respectivamente.

Todos los pacientes fueron intervenidos bajo anestesia general con intubación endotraqueal (oral o nasal) y monitorización cardiopulmonar.



Resultados

De las once HDC de Bochdalek, ocho fueron reparadas a través de sendas laparotomías derecha o izquierda (figuras 5 y 6), una por laparotomía media y, otra, por laparotomía con ampliación a tórax para liberar adherencias íntimas de asas intestinales a pleura y pulmón. Los tres pacientes operados en Las Palmas fueron intervenidos por toroscopia (figura 7) y las dos HDC de Morgagni se abordaron y cerraron por laparoscopia (figura 8).

Fig. 7: Cierre de HDC de Bochdalek a través de toroscopia



Fig. 8: Cierre de HDC de Morgagni a través de laparoscopia.



A los diez pacientes intervenidos en África o Afganistán se les realizó, además del cierre diafragmático, funduplicatura antirreflujo. Ello es debido a la frecuente asociación de enfermedad por reflujo gastroesofágico asociada y a la falta de facilidades, en muchos casos y sitios poblacionales de bajo nivel asistencial, para proporcionarles un adecuado tratamiento médico o una eventual intervención quirúrgica necesaria posteriormente. En nueve de estos pacientes se les añadió también apendicetomía profiláctica. La estancia media de estos diez pacientes fue de siete días, mientras que la de los tres intervenidos mediante endocirugía, fue de dos días.

Doce niños presentaron un curso post-operatorio muy bueno, encontrándose asintomáticos después de entre seis meses y cuatro años de la intervención quirúrgica. El primer paciente falleció un mes después de la intervención por broncoaspiración de alimento.

Discusión

La incidencia de la HDC es 1/3.000-4.000 recién nacidos en los países occidentales, siendo lo habitual su diagnóstico por ecografía prenatal a partir de la semana 12 del embarazo^{2,8-10}. Podemos estimar la incidencia de la HDC en unos 20 casos / año, tanto en Benin como en Mauritania y en la mayoría de los países de la sub-región. En ellos, el diagnóstico prenatal de malformaciones no es una práctica común.

La HDC del recién nacido es una malformación poco diagnosticada en los países en vía de desarrollo debido a la debilidad de la cobertura técnica y la insuficiencia asistencial sobre la salud maternal e infantil. Ello facilita la presentación tardía de pacientes afectados que sobreviven al período neonatal sin ser diagnosticados^{11,12}.

Las manifestaciones clínicas de aparición tardía derivarán de la ruptura del equilibrio entre el crecimiento del niño y la presencia de la malformación, ya sea por aumento de la demanda respiratoria o por el inicio de la bipedestación, que promueve el ascenso de las vísceras hacia el tórax.

La dificultad de diagnosticar esta afección radica en su rareza (10 a 25% de las HDC) y en la poca e inespecífica sintomatología acompañante^{2, 3, 5, 10, 15-19}.

En Mauritania, Benin y en la mayoría de las regiones de África, la frecuencia de esta condición podría ser de 3 ó 4 casos por año²⁰.

Circunstancias que facilitan el retraso en la presentación de estas HDC sería la facilidad de movilidad de las vísceras abdominales entre esta cavidad y el tórax debido a un orificio herniario ancho. En el lado derecho, además, el hígado actúa con efecto amortiguador oclusivo durante mucho tiempo.

Los síntomas digestivos como vómitos postprandiales y rechazo del alimento, así como trastornos respiratorios (disnea y bronconeumonías de repetición), son muy frecuentes. La radiología simple, con visión toraco abdominal, nos permite apreciar niveles hidroaéreos, desaparición de la línea continua de la cúpula diafragmática y desplazamiento de la silueta cardíaca. En ocasiones, estas imágenes plantean un diagnóstico diferencial con quiste broncogénico, malformación adenomatosa quística pulmonar, neumatocele, etc.^{4, 5, 9, 10, 18, 19}.

A veces la simple introducción de una sonda nasogástrica -que se visualizaría en el tórax- orienta el diagnóstico. Prácticamente siempre, el tránsito esófago gástrico lo confirma, permitiendo identificar la víscera herniada.

La tomografía computarizada puede ser útil en casos de presentación aguda (casos 3 y 5), ante una incertidumbre diagnóstica y para identificar malformaciones asociadas o desalineación de los órganos sólidos^{18, 19, 21}.

Desde el punto de vista terapéutico, la única posibilidad de supervivencia de los niños con HDC detectada tardíamente es la corrección quirúrgica del defecto diafragmático para prevenir la desnutrición severa, complicaciones respiratorias, y la estrangulación y eventual perforación de la víscera herniada.

La introducción de una sonda nasogástrica, permite no sólo el diagnóstico, sino también la descompresión gástrica, clave en el tratamiento de los pacientes con HDC que presentan problemas respiratorios y afectación cardiovascular, debido a la distensión del estómago intratorácico²².

La cirugía reparadora, laparotomía y toracotomía en la serie de África, debe ser rápida, sin problemas, buscando una reposición anatómica lo más normal posible^{8, 19, 23, 24-29}. Por

... ello, y para evitar eventual desarrollo de Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico en el futuro, asociamos sistemáticamente una reconstrucción de la unión esófagogástrica. Por el mismo razonamiento efectuamos apendicectomía profiláctica.

La corrección por toracoscopia o laparoscopia, como se utilizó en los 3 pacientes intervenidos en el hospital de referencia de Las Palmas, representa un adelanto importante y constituye un factor de mejor pronóstico. Ello, de momento, no ha sido posible en los países de desarrollo inferior^{30, 31, 32}.

La tolerancia crónica de la malformación y la idoneidad de la capacidad pulmonar residual son dos factores importantes que determinan un curso post-operatorio más favorable²⁷⁻²⁹. La presentación tardía es de por sí un factor de buen pronóstico para estos niños, especialmente si no hay malformaciones asociadas²⁴⁻²⁹.

Bibliografía

1. Boix-Ochoa J, Peguero C, Seijo C. Acid-base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1974; 9:49-52
2. Irving IM, Booker PD. Congenital diaphragmatic hernia and eventration of the diaphragm. En: Lister J, Irving I.M, eds. *Neonatal Surgery*, 3rd ed. Ltd: Butterworth and Co.1990, pp.199-220
3. Fötter R, Schimpl G, Sorantine E. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol* 1992; 22:187-191
4. Hassine LB, Boussetta K, Aloui N, Bousnina O, Sammoud A, Hammou, Chaouachi B, Bousnina S. Hernies diaphragmatiques à révélation tardive. *Rev Maghr Pédiatr* 2002; 3:157-160
5. Schmitt F, Becmeur F, Fishchbach M. Les hernies diaphragmatiques à révélation tardive chez l'enfant à propos de 13 observations. *Ann Pédiatr* 1995; 42:176-184
6. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW. Congenital diaphragmatic hernia. An unsolved problem. *Semin Pediatr Surg* 1993; 2:109-112
7. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL. Diaphragmatic hernia in the fetus; prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg* 1985; 20:357-361
8. Casdevall L, Daoud P, Beaufile F. Hernies diaphragmatiques congénitales. *Pédiatrie* 1992; 47:125-13
9. Chinn DH, Filly RA, Callen PW. Congenital diaphragmatic hernia diagnosed prenatally by ultrasound. *Radiology* 1983; 148:119-123
10. Nakayama DK, Harrison MR, Chinn DH, Callen PW, Filly RA, Golbus MS, De Lorimier AA. Prenatal diagnosis and natural history of the fetus with a congenital diaphragmatic hernia: initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1985; 20:118-124.
11. Mouafo Tambo FF, Da Silva Anoma S, Nandilo RK, Kirioua JB, Bankolé R, Andze OG, Mobiot ML. Traitement actuel des hernies de coupole (HDC). Analyse d'une série Grenobloise et d'une série Abidjanaise à propos de 47 cas. *Médecine d'Afrique Noire* 2006; 53:339-342



12. Gbenou AS, Zoumenou E, Koura A, Fiogbe M, Hounnou GM, Agossou-Voyeme AK, Tchobli M. Urgences chirurgicales néonatales digestives d'origine malformative à l'Hôpital de la Mère et de l'Enfant Lagune (HOMEL) de Cotonou. *J Afr Fr Chir Ped* 2008; ?:21-27
13. Coste C, Jouvencel P, Debuch C, Argote C, Lavrand F, Feghali H, Brissaud O. Delayed discovery of congenital diaphragmatic hernia: diagnostic difficulties. A report of two cases. *Arch Pediatr* 2004; 11:929-931
14. Morales Fochs L, Sancho Vendrell MA, Rovira Ruvira J, Uroz Tristán JA, Julia Massip V, Claret Corominas I. Late presentation of pleuropertitoneal diaphragmatic hernias with intragastric strangulation. *An Esp Pediatr* 1983; 18:371-376
15. Quah BS, Hashim I, Simpson H. Bochdalek diaphragmatic hernia presenting with acute gastric dilatation. *J Pediatr Surg* 1999; 34:512-514
16. Berkman N, Simon Z, Almog Y, Kramer MR. Acute gastric dilatation causing respiratory failure and "tension pneumothorax" in an elderly woman with a diaphragmatic hernia. *Chest* 1993; 104:317-318
17. Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH. Left-sided congenital diaphragmatic hernia: delayed presentation. *Am J Roentgenol* 1981; 137:43-46
18. Ozturk H, Karnak I, Sakarya MT, Cetinkrsun S. Late presentation of Bochdalek hernia: clinical and radiological aspects. *Pediatr Pulmonol* 2001; 31:43-46
19. Boughamoura L, Dhouibi N, Kahloul N, Alouini R. Hernie diaphragmatique à révélation tardive chez l'enfant. A propos de 9 cas. *Maghreb Medical* 2005; 25:89-91
20. Numanoglu A, Steiner Z, Millar A, Cywes S. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *S Afr J Surg* 1997; 35:74-76
21. Heaton ND, Adam G, Howard ER. The late presentation of postero-lateral congenital diaphragmatic hernia. *Postgrad Med J* 1992; 68:445-448
22. Paut O, Mély L, Viard L, Silicani MA, Guys JM, Camboulives J. Acute presentation of congenital diaphragmatic hernia past the neonatal period: a life threatening emergency. *Can J Anaesth* 1996; 43:621-625
23. Charlton A, Bruce J, Davenport M. Timing of surgery in congenital diaphragmatic hernia. Low mortality after preoperative stabilization. *Anaesthesia* 1991; 46:820-823
24. Gohd D, Drake DP, Brereton R, Kely E. Delayed surgery for congenital diaphragmatic hernia. *Br J Surg* 1992; 79:644-646
25. Booker P, Meerstad T, Bush G. Congenital diaphragmatic hernia in the older child. *Arch Dis Child* 1981; 56:253-257
26. Singh S, Bhened MS, Kinname JM. Delayed presentations of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Emerg Care* 2001; 17:269-271
27. Kitano Y, Lally KP, Lally PA. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005; 40:1839-1843
28. Cigdem MK, Onen A, Otcu S, Okur H. Late presentation of Bochdalek-type congenital diaphragmatic hernia in children: a 23-year experience at a single center. *Surg Today* 2007; 37: 642-645
29. Zaleska-Dorobisz U, Baglaj M, Sokolowska B, Ladogórska J, Moron K. Late presenting diaphragmatic hernia: Clinical and diagnostic aspects. *Med Sci Monit* 2007; 13 (Suppl 1):137-146
30. Sahnoun L, Ksia A, Jouini R, Maazoun K, Mekki M, Krichene I, Belghith M, Nouri A. Morgagni hernia in infancy: report of 7 cases. *Arch Pediatr* 2006; 13:1316-1319
31. Becmeur F, Jamali RR, Moog R, Keller L, Christmann D, Donato L, Kauffmann I, Schwaab C, Carrenard G, Sauvage P. Thoracoscopic treatment for delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia in the infant. A report of three cases. *Surg Endosc* 2001; 15:1163-1166
32. Van Niekerk ML. Laparoscopic repair of Morgagni diaphragmatic hernia in children. *S Afr J Surg* 2009; 47:14-16

