

Hernia de bochdalek. A propósito de un caso

Bochdalek's hernia: Case presentation

Dr. Arturo Conde Ramírez; Dr. Norberto Galeano Peña; Dr. José de Jesús Quintana Marrero; Dr. Armando Quintana Proenza; Dra. Tania Sánchez Rojas

Hospital General Docente Martin Chang Puga Nuevitas. Camagüey.

RESUMEN

Se presentó una paciente que falleció en hipoxia prolongada por insuficiencia respiratoria a los 15 días de nacida, a consecuencia de una hernia diafragmática congénita (hernia de Bochdalek). Se revisó literatura médica y se enfatizó en la necesidad del diagnóstico ultrasonográfico prenatal de esta anomalía congénita, así como la importancia de que el nacimiento de estos pacientes ocurra en una institución apta para efectuar una cirugía temprana y mejorar el pronóstico.

DeCS: HERNIA DIAFRAGMÁTICA; ANOMALÍAS; ULTRASONIDO.

ABSTRACT

A patients who died in prolonged hypoxia due to respiratory distress 15 days post birth, as a consequence of a congenital diaphragmatic hernia consequence of a congenital diaphragmatic hernia (Bochdalek's hernia) was presented. Medical literature was reviewed and it was emphasized the need of the prenatal ultrasonographic diagnosis of this congenital anomaly, as well as he importance of the fact the birth of

these patients should be in an adequate institution for performing early surgery so as improve the prognosis

DeCS: HERNIA DIAPHRAGMATIC; ADNORMALITIES; UTLRASONICS.

INTRODUCCIÓN

El término de hernia diafragmática congénita (HDC) se ha convertido en sinónimo de herniación a través del orificio posterolateral de Bochdalek. El defecto es más frecuente en el lado izquierdo (70-85 %) y casi todos los niños sufren malrotación intestinal e hipoplasia pulmonar, que se consideran componentes de la lesión y no anomalías asociadas.¹ La no obliteración de los canales pleuroperitoneales posterolaterales en la octava semana de edad gestacional, es al parecer la génesis de las hernias diafragmáticas pequeñas y la hipoplasia pulmonar de las hernias de tamaño mayor ². La incidencia de la HDC varía desde 2, 32 x 10 000 nacidos vivos hasta 2, 37 x 10 000 si se incluyen los recién nacidos muertos.³ La mortalidad es significativa (40-50 %), el principal factor de riesgo lo constituyen las cardiopatías asociadas ⁴. El diagnóstico ecográfico prenatal se logra en el 59 % de los casos y el promedio de edad gestacional al detectarse es de 24 semanas con un rango entre 11 y 38. ⁵⁻⁷

Después del nacimiento la mayoría de los recién nacidos con HDC padecen un colapso respiratorio grave en las primeras 24 horas, se realiza el diagnóstico de un 10 a un 20 % de los casos. La forma de presentación más común es la agonía respiratoria, ausencia del murmullo vesicular y el desplazamiento de los tonos cardíacos con un abdomen escafoide ¹ Ocasionalmente el diagnóstico se realiza más allá del período neonatal por recurrencias de infecciones respiratorias y otros síntomas como: vómitos, dolor abdominal, desnutrición y signos radiológicos sugerentes. ⁷

El manejo de la HDC ha cambiado dramáticamente en las últimas dos décadas. Hasta comienzos de los años 80, se pensó que el contenido de la cavidad abdominal debía ser retornado tan pronto como fuera posible para permitir la expansión pulmonar. Hoy se conoce que no es el defecto el que causa la insuficiencia respiratoria, sino la hipoplasia y la hipertensión pulmonar acompañantes. Actualmente las modalidades de tratamiento prenatal incluyen ligadura traqueal intraútero y la administración de esteroides a la madre. En el tratamiento postnatal se incluyen hipercapnia permisiva,

ventilación de alta frecuencia, inhalación de óxido nítrico, soporte farmacológico, surfactante exógeno y oxigenación con membrana extracorpórea. A pesar de estos avances el índice global de supervivencia se mantiene alrededor de un 63 %; alcanzando casi el 100 % en los pacientes que debutan después de las 24 horas de vida.⁸

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente Y Z A, femenina, blanca de 15 días de nacida.

Antecedentes del parto

Parto eutócico, líquido amniótico claro, placenta y cordón umbilical normales, test de Apgar 9/9, peso al nacer 3 550 gr. La estancia en postparto fue de 4 horas sin ninguna alarma.

Evolución en su área de salud

Captación del recién nacido antes de los siete días, con un examen físico normal y valorado por el especialista de su grupo básico de trabajo como un recién nacido normal.

Motivo de ingreso: dificultad respiratoria brusca

Historia de la enfermedad actual: a los quince días de nacida, estando la madre amamantando, la recién nacida presentó intensa falta de aire, quejidos y coloración violácea de piel y mucosa.

Examen físico en el cuerpo de guardia: paciente femenina eutrófica con agobio respiratorio, cianosis peribucal y distal, murmullo vesicular abolido en el hemitórax izquierdo y muy disminuido en el derecho, latidos cardiacos lateralizados a la derecha e hipotonía muscular generalizada.

Conducta a seguir: Se traslada a la sala de terapia intensiva donde se realiza intubación endotraqueal, ventilación mecánica manual y medidas generales para una insuficiencia respiratoria. Se indica un Rx de tórax posteroanterior donde se constatan asas intestinales dentro del hemitórax izquierdo.

La recién nacida fallece por hipoxia prolongada al no poder lograrse su reanimación

Hallazgos anatomopatológicos

El estudio macroscópico informa hendidura diafragmática posterolateral izquierda con saco de revestimiento peritoneal (**figura 1**) y en su interior parte del lóbulo izquierdo

del hígado, fondo del estómago y bazo (**figura 2**). Hipoplasia pulmonar izquierda y en menor grado del pulmón derecho.



Figura. 1. Saco herniario



Figura. 2. Contenido saco herniario

DISCUSIÓN

Aunque las tasas de incidencia de la HDC sean relativamente bajas, el alto índice de mortalidad cuando se diagnostica antes de las 24 horas de nacidos, hace obligatorio el parto en instituciones hospitalarias aptas para un tratamiento oportuno y temprano. Hay que pensar en la HDC siempre que un recién nacido presente infecciones

respiratorias recurrentes y no exista otra posible causa. La ultrasonografía prenatal nos brinda altas posibilidades diagnósticas, incluso en edades tempranas de la gestación, lo que nos permite planificar una estrategia en la terapéutica. Por otra parte, las investigaciones recientes nos dan una esperanza en el tratamiento prenatal basado en la teoría que la hipoplasia pulmonar precede al defecto de cierre de las hendiduras diafragmáticas antes del nacimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hartman GE. Hernia diafragmática. En: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Tratado de Pediatría 15 ed. V2. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998:1457-60.
2. Jesuadason EC. Challenging embryological theories on congenital diaphragmatic hernia: future therapeutic implication for paediatric surgery. *Ann R Coll Surg Engl* 2002;844:252-9.
3. Sipeck A, Gregor V, Horacek J, Masatova D. Diaphragmatic hernia from 1961 to 2000. Incidence, prenatal diagnosis and prevalence according to maternal age. *Ceska Gynekol* 2002;67:127-31.
4. Cohen MS, Rychik J, Bush DM, Tian ZY, Howell LJ, Adzick NS. Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 2002;141:25-30.
5. Garne E, Haeueter M, Barisic I, Gjerfja R, Stoll C, Clementi M, Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:329-33.
6. Rode ME, Jackson GM, Jenkins TM, Macones GA. Ultrasonographic measurement of abdominal circumference in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 2002;186:321-4.
7. Sehgal A, Chandra J, Singh V, Dutta AK, Bagga D. Congenital diaphragmatic hernia. Delayed presentation with asymptomatic splenic herniation. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2002;44:57-60.
8. Braby J. Current and emerging treatment for congenital diaphragmatic hernia. *Neonatal Netw* 2001;20(2):5-15.

Recibido: 12 de marzo de 2002

Aprobado: 26 de abril 2003

Dr. Arturo Conde Ramírez. Especialista de I Grado en Neonatología. Asistente Hospital General
Docente Martin Chang Puga Nuevitas. Camagüey.