

Hernia diafragmática congénita bilateral de diagnóstico tardío: reporte de un caso

Late diagnosis bilateral congenital diaphragmatic hernia: a case report

Dra. Gisela Salas^a, Dra. Aixa Reusmann^b, Dr. Mariano Boglione^b, Dr. Martín Rubio^b, Dra. Felicitas Fumiere^a y Dra. Diana Fariña^a

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una malformación rara, habitualmente unilateral y más frecuente del lado izquierdo. La HDC bilateral representa el 1% de todas las HDC. La mortalidad es mayor en las HDC derechas y en las bilaterales. Reportamos el caso de un paciente con HDC bilateral, cuya malformación inicialmente se diagnosticó y trató como una HDC derecha. Luego se encontró la presencia de HDC izquierda durante la cirugía de Ladd laparoscópica a los 8 meses de edad.

Palabras clave: hernia diafragmática congénita bilateral, diagnóstico tardío.

ABSTRACT

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a rare malformation, usually unilateral and left sided. Bilateral CDH (B-CDH) represents 1% of all CDH. Mortality is higher in right side and bilateral defects. We report a case of a patient with Bilateral CDH, initially diagnosed and treated as unilateral right CDH. At 8 months during a laparoscopic Ladd procedure a left side CDH was found.

Key words: bilateral congenital diaphragmatic hernia, delayed diagnosis.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.e29>

INTRODUCCIÓN

La HDC es una entidad compleja, con una incidencia de 1:2000-3000 recién nacidos vivos. Es más frecuente del lado izquierdo (85%) que del derecho (14%). La presencia de HDC bilateral no es usual, representa el 1% de todas las HDC, y su mortalidad es alta en el período prenatal y posnatal.^{1,2}

a. Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

b. Servicio de Cirugía Infantil.

Hospital de Pediatría SAMIC "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Correspondencia:

Dra. Gisela Salas: gsalasenator@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 30-7-2015

Aceptado: 2-9-2015

El manejo perinatal de los pacientes con HDC es sumamente complejo y multidisciplinario. El Área de Terapia Intensiva Neonatal del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" se ha constituido, en estos últimos años, en un centro de derivación de estos pacientes.

El objetivo es reportar un caso de HDC que se diagnosticó como unilateral en el período neonatal y que fue, finalmente, bilateral. Este diagnóstico se realizó en forma tardía, a los 8 meses de vida.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino, de 1 día de vida, que ingresó al Servicio de Neonatología del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan con diagnóstico de HDC derecha. Era el 3^{er} hijo de una madre de 29 años, sana, con embarazo controlado, sin diagnóstico prenatal de HDC. Nacido por parto vaginal, pesó al nacer 3100 g. Edad gestacional: 40 semanas. Apgar 7/8. Se intubó en la sala de partos debido a la presencia de una dificultad respiratoria. Se realizó una radiografía de tórax, en la que se certificó el diagnóstico de HDC derecha y se derivó a nuestra Unidad.

Ingresó en condiciones clínicas graves, con asistencia respiratoria mecánica, con drogas inotrópicas en dosis altas. Se realizó un ecocardiograma, que informó hipertensión pulmonar grave, supra sistémica y disfunción grave del ventrículo derecho. Se canalizaron la arteria y la vena umbilical. Se administraron 20 ppm de óxido nítrico inhalado (ONi) y ventilación de alta frecuencia. Se realizaron múltiples correcciones del medio interno y se medicó con milrinona. Recibió sedación profunda con vecuronio y fentanilo. Se colocó una sonda orogástrica de aspiración continua, doble lumen (Figura 1). A pesar del tratamiento intensivo, el paciente evolucionó desfavorablemente y, al segundo día de vida, recibió soporte respiratorio con oxigenación extracorpórea (*extracorporeal membrane oxygenation*; ECMO, por sus siglas en inglés), con un índice de oxigenación de 40. Permaneció con *bypass* durante 4 días. Se

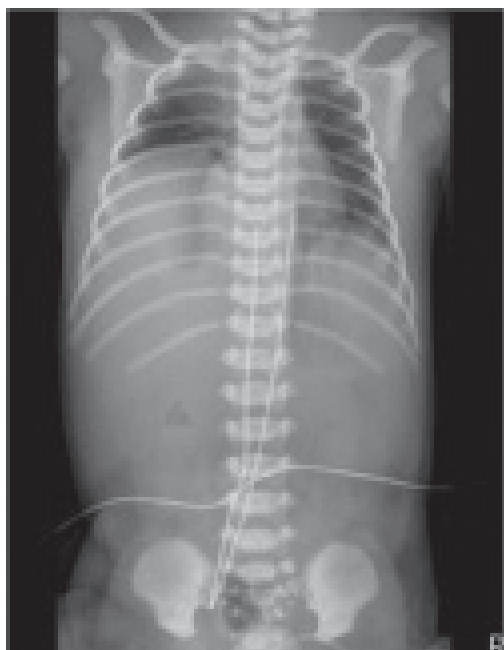
suspendió el soporte por buena respuesta clínica y ecocardiográfica. No presentó complicaciones asociadas a ECMO.

Se realizó la cirugía correctora de la HDC derecha a los 10 días de vida, a través de un abordaje subcostal derecho, y se evidenció la presencia de hígado e intestino delgado en el tórax. Se redujo y se cerró el defecto con la colocación de una malla.

En su evolución posterior, presentó varios fracasos en la extubación. Durante el período en que permaneció con asistencia respiratoria, se sospechó parálisis diafragmática izquierda, contralateral a la hernia, debido a una posición alta del hemidiafragma izquierdo en la radiografía de tórax. Se diagnosticó paresia diafragmática izquierda por ecografía y radioscopia; se decidió mantener la conducta quirúrgica expectante según la evolución clínica (*Figura 2*). Se realizó la extubación electiva a los 37 días de vida y requirió oxígeno suplementario hasta los 78 días de vida. Evolucionó favorablemente, y el ecocardiograma informó la ausencia de hipertensión pulmonar.

Durante su internación en el sector de menor complejidad, presentó dificultades en la alimentación, con vómitos frecuentes. Se efectuó una seriada esófago gastroduodenal y un estudio del tránsito intestinal, en el que se observó reflujo gastroesofágico y malrotación intestinal (*Figura 3*).

FIGURA 1. Radiografía toracoabdominal en la que se observa la presencia de hernia diafragmática congénita derecha



Se administró medicación antirreflujo con buena respuesta y se difirió la cirugía de malrotación intestinal debido a que persistía asintomático.

Se otorgó el alta a los 108 días de vida, sin requerimientos de O₂, con buena mecánica respiratoria. Se alimentaba por succión y sonda nasogástrica para la recuperación nutricional, con buen progreso ponderal en el pc 3 de peso y talla.

Durante el control ambulatorio periódico en el Consultorio de seguimiento del recién nacido de alto riesgo del Hospital "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", presentó un buen progreso ponderal, sin vómitos y sin dificultad respiratoria.

FIGURA 2. Radiografía de tórax posquirúrgica en la que se sospecha la presencia de parálisis diafragmática izquierda

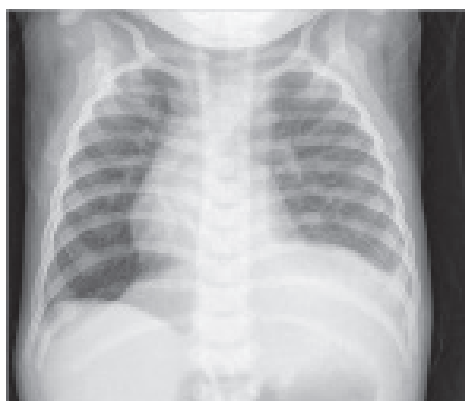


FIGURA 3. Estudio contrastado de la vía digestiva, en el que se observa la presencia de contenido intestinal intraabdominal



A los 6 meses de vida, se reinternó por una infección respiratoria baja con requerimiento de O₂. Permaneció internado por 10 días, con informe virológico de aspirado nasofaríngeo negativo. Con buena evolución clínica, se externó sin requerimientos de O₂.

A los 8 meses de vida, se realizó la cirugía de Ladd por vía laparoscópica para corregir la malrotación intestinal y se constató la presencia de una HDC izquierda pequeña, con saco. Se corrigió mediante resección del saco y cierre del defecto, con puntos borde a borde musculares y pericostales, sin necesidad de utilizar material protésico. El paciente se externó 5 días después, en buen estado general, y continúa en seguimiento ambulatorio multidisciplinario, con buena evolución clínica.

DISCUSIÓN

Los factores de riesgo para mortalidad asociados con hernia diafrágica son la presencia de diagnóstico prenatal, apgar bajo, prematuridad, presencia del hígado en el tórax, herniación del lado derecho, malformaciones asociadas, grado de hipertensión pulmonar, etc.^{3,4}

La presencia de HDC de diagnóstico tardío representa el 14% de las hernias diafrágicas. Son frecuentemente unilaterales e izquierdas, aunque un 10% pueden ser HDC bilaterales. La supervivencia de los pacientes con HDC de presentación tardía es cercana al 100%.^{5,6}

James y col. reportaron una paciente, con HDC bilateral, que evolucionó en forma asintomática hasta los 45 días de vida. El único antecedente de importancia al momento del diagnóstico fue el mal progreso ponderal; la evolución fue favorable.⁷ Por el contrario, Dhua describió un caso de HDC bilateral: en un paciente que fue diagnosticado de HDC derecha, se observó la presencia de HDC izquierda como hallazgo quirúrgico y falleció 30 horas después de la reparación.⁸

EL CDH Study Group reporta una incidencia de HDC bilateral del 0,9%. La mortalidad de la HDC bilateral es del 68% comparada con el 33% de la HDC unilateral y presenta una mayor asociación con anomalías cardíacas.⁹

Este paciente constituye un caso atípico en el que, luego de diagnosticar y tratar la HDC derecha, con un curso posterior complicado, no se observó la presencia de HDC izquierda con los métodos diagnósticos adecuados. La presencia

de HDC izquierda supone un diagnóstico radiográfico sencillo; esto hace pensar que, en este paciente, la herniación de las vísceras intestinales hacia el tórax estaba ausente o era intermitente, sumado a que el defecto diafrágico izquierdo era pequeño.

Existen diferentes métodos diagnósticos para la evaluación funcional y anatómica de los músculos diafrágicos; la radiología, la radioscopia y la ecografía son los más ampliamente utilizados.¹⁰ Otros autores proponen el uso de resonancia nuclear magnética dinámica para estudiar a estos pacientes.¹¹

CONCLUSIÓN

Si bien la presencia de HDC bilateral es sumamente infrecuente y la mortalidad es alta, existen casos de HDC bilateral difícil de diagnosticar, debido a la ausencia de contenido intestinal en el tórax durante el período neonatal. Sospecharla en aquellos casos en los que la evolución es más tórpida de lo habitual, con síntomas respiratorios persistentes o dificultades alimentarias, permitirá realizar un diagnóstico y un tratamiento oportunos. ■

REFERENCIAS

1. Benjamin JR, Bizzarro MJ, Cotten M. Congenital diaphragmatic hernia: updates and outcomes. *Neoreviews* 2011;12(8):e439-52.
2. Harting MT, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Study Group registry update. *Semin Fetal Neonatal Med* 2014;19(6):370-5.
3. Van den Hout L, Reiss I, Felix JF, Hop WC, et al. Risk factors for chronic lung disease and mortality in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology* 2010;98(4):370-80.
4. Baird R, MacNab YC, Skarsgard ED. Mortality prediction in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2008;43(5):783-7.
5. Hamid R, Baba AA, Shera AH, Wani SA, et al. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *Afr J Pediatr Surg* 2014;11(2):119-23.
6. Baerg J, Kanthimathinathan V, Gollin G. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: diagnostic pitfalls and outcome. *Hernia* 2012;16(4):461-6.
7. James JP, Josephine JJ, Ponniah M. Late-presenting bilateral congenital diaphragmatic hernia: an extremely rare confluence of the rarities. *Indian J Anaesth* 2014;58(6):768-70.
8. Dhua AK, Aggarwal SK, Mathur N, Sethi G. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *APSPJ Case Rep* 2012;3(3):20.
9. Neville HL, Jaksic T, Wilson JM, Lally PA, et al. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2003;38(3):522-4.
10. Martínez Ferro M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C. Neonatología quirúrgica. Buenos Aires: Grupo Guía; 2004.
11. Kharna N. Dysfunction of the diaphragm: imaging as a diagnostic tool. *Curr Opin Pulm Med* 2013;19(4):394-8.