

## Hernia diafragmática congénita recurrente asociada a malrotación intestinal

### Recurrent congenital diaphragmatic hernia associated with intestinal malrotation

Héctor H. Romero Garza , Patsy A. Morales Gonzalez , Patricia E. Oviedo Aguilar , Daniel Saldívar Martínez , Francisco Vázquez Fernández , Gerardo E. Muñoz Maldonado 

1. Universidad Autónoma de Nuevo León, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Servicio de Cirugía General. México

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Conflicts of interest  
None declared.

Correspondencia  
Correspondence:  
Héctor H. Romero Garza  
E-mail:  
hromero.garza@gmail.com

#### RESUMEN

La recurrencia de las hernias diafragmáticas congénitas, luego de reparadas quirúrgicamente, es de baja frecuencia. Se presenta el caso de un paciente masculino de 22 años con hernia diafragmática congénita reparada inicialmente al segundo día de vida, el cual presenta disnea grado 1 y enfermedad por reflujo gastroesofágico. Se evidencia por imagen una hernia diafragmática izquierda, el saco herniario con contenido de bazo, colon, cola de páncreas y glándula suprarrenal izquierda. Se aborda de manera abdominal mediante incisión subcostal izquierda, se reduce el saco herniario, se coloca malla tipo en el defecto diafragmático y se realiza procedimiento de Ladd por la presencia de malrotación intestinal.

■ **Palabras clave:** hernia diafragmática congénita, recurrencia, malrotación intestinal.

#### ABSTRACT

Recurrence of congenital diaphragmatic hernia, after surgical repair, is infrequent. Here, we report the case of a 22-year-old male patient with a history of congenital diaphragmatic disease initially treated with surgery on the second day of life who presented class I dyspnea and gastroesophageal reflux. A left diaphragmatic hernia with a hernia sac containing the spleen, colon, tail of pancreas and left adrenal gland. The patient underwent surgical repair via a left subcostal incision; the hernia sac was reduced, the diaphragmatic defect was repaired with a mesh and the Ladd procedure was performed due to the diagnosis of intestinal malrotation.

■ **Keywords:** congenital diaphragmatic hernia, recurrence, intestinal malrotation.

Recibido | Received  
24-10-19  
Aceptado | Accepted  
10-01-20

ID ORCID: Héctor H. Romero Garza, 0000-0002-4055-3158; Patsy A. Morales Gonzalez, 0000-0003-0255-8342; Patricia E. Oviedo Aguilar, 0000-0003-1432-3292; Daniel Saldívar Martínez, 0000-0002-4671-8283; Francisco Vázquez Fernández, 0000-0001-7706-5863; Gerardo E. Muñoz Maldonado, 000-0002-8937-7909

Las hernias diafragmáticas congénitas (HDC) son un defecto en el desarrollo del diafragma, el cual permite el desplazamiento de los órganos abdominales a la cavidad torácica causando dificultad respiratoria. Es una patología infrecuente, que afecta a 1 de cada 3000 nacidos vivos<sup>1</sup>. Se ha informado una incidencia de recurrencia de un 3% en pacientes posoperados<sup>2</sup> y se han asociado distintos factores de riesgo que predisponen a que se produzca la reincidencia.

Se presentará el caso de un paciente masculino con una hernia diafragmática que recurre 22 años después de la reparación quirúrgica de la HDC, asociada a malrotación intestinal.

Se trata de un paciente masculino de 22 años, con el único antecedente de haber presentado una HDC tratada al segundo día de vida mediante manejo quirúrgico sin complicaciones transoperatorias ni posoperatorias. Acude a valoración por un cuadro de disnea grado 1 y enfermedad por reflujo gastroesofágico de cuatro meses de evolución; se aborda con radiografía de tórax donde se evidencia en el hemitórax izquierdo

una imagen radiolúcida que abarca el 35% del hemitórax, desplazando el mediastino y pulmón homolateral hacia hemitórax derecho. Se integra diagnóstico de hernia diafragmática izquierda y se solicita TC de abdomen contrastado (Fig. 1A) para planificar el manejo quirúrgico, la cual informó hernia diafragmática izquierda, saco herniario que contiene el bazo, el ángulo esplénico del colon, la cola del páncreas y la glándula suprarrenal izquierda, asociada a atelectasia basal homolateral y desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax derecho.

Para su manejo se realizó plastia diafragmática izquierda por laparotomía con incisión subcostal izquierda y se identificó defecto herniario de 12 cm x 12 cm con presencia de los órganos abdominales mencionados. Se accedió a cavidad abdominal y se identificó malrotación intestinal, se redujo el saco herniario, se colocó malla doble capa tipo Sepramesh®, se fijó con técnica de paracaídas con puntos en U de prolene 1-0; en su porción posterior se fijó a parrilla costal y posteriormente súrgete continuo con Vicryl del 1-0 a su

alrededor (Fig. 2); se procedió a implementar procedimiento de Ladd, que consiste en realizar apendicectomía, liberación de las bandas de Ladd y colocación del intestino delgado en el hemiabdomen derecho y el colon en el hemiabdomen izquierdo. Se colocó drenaje tipo Blake en lecho quirúrgico y sonda endopleural izquierda Argyl #24® en el tórax izquierdo (Fig 1B).

Durante su posoperatorio, el paciente presentó los primeros 3 días taquipnea y taquicardia, sin causarle compromiso ventilatorio ni hemodinámico. El paciente evolucionó de manera favorable, y en el sexto día se le retiró la sonda endopleural con gastos menores de 120 cm<sup>3</sup> serosos, así como el drenaje tipo Blake cuyos gastos eran menores de 20 cm<sup>3</sup> serosos. Al séptimo día egresa, para continuar su recuperación de manera ambulatoria con seguimiento a 3 meses en los que no presentó complicaciones.

Las HDC son un defecto en el desarrollo del diafragma, el cual permite el desplazamiento de los órganos abdominales a la cavidad torácica. Se han descrito 2 formas diferentes de HDC: hernia de Morgagni, cuyo defecto se ubica en la región anterior del diafragma,

y hernia de Bochdalek, con defecto ubicado en la región posterolateral del diafragma; esta última es la más frecuente. Dicha patología ocurre en 1 de cada 3000 nacidos vivos<sup>1</sup>, en los cuales se sospecha al presentar distrés respiratorio en las primeras horas de vida extrauterina y se confirma por medio radiografías de tórax y TC. En adultos suele cursar asintomática y a menudo es un hallazgo casual en estudios de imagen; en caso de presentar síntomas, estos suelen ser dolor abdominal, dificultad respiratoria, palpitations, neumonía o reflujo gastroesofágico.

El tratamiento definitivo de la patología consiste en la reducción de los órganos abdominales y la reparación quirúrgica del defecto diafragmático por medio de un cierre primario, cierre con parche sintético o prótesis de pared abdominal en caso de presentar defecto diafragmático tipo C o D, según el Grupo de Estudio Internacional sobre Hernia Diafragmática Congénita<sup>2</sup>, o en caso de presentar aumento de tensión intraabdominal, el cual pueda comprometer la función torácica. Se debe realizar la reparación quirúrgica en pacientes con síntomas o sin ellos. La toracotomía, laparotomía, toracoscopia y laparoscopia son opciones válidas para tratar este padecimiento; la técnica se elige según la presentación del caso: se prefiere una técnica abierta en caso de emergencia y la técnica mínimamente invasiva se elige en la cirugía electiva<sup>3</sup>. La laparoscopia presenta menor morbilidad (9%), ausencia de mortalidad y estancia posoperatoria corta; sin embargo, se prefiere la técnica abierta en caso de dificultad, en un contenido herniario de gran volumen y ante la presencia de adherencias densas<sup>3</sup>.

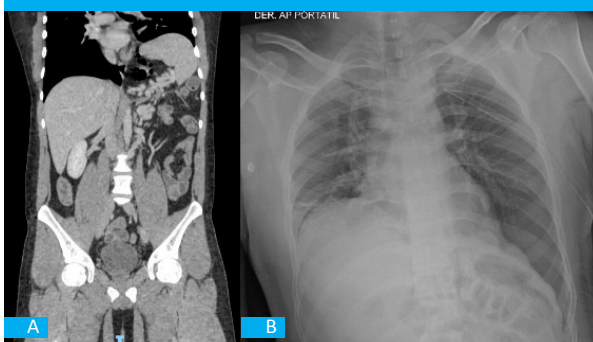
Se estima que la incidencia de la HDC recurrente se encuentra en un rango de 5 a 65%<sup>4</sup>; específicamente la incidencia de la recurrencia temprana o "dentro del hospital" de HDC es del 3%<sup>2</sup>. Entre los principales factores de riesgo para la recurrencia temprana de la HDC se encuentran la reparación del defecto diafragmático con parche sintético o prótesis de pared abdominal y la estancia posoperatoria prolongada<sup>5</sup>; esta última refleja la gravedad del estado del paciente influenciado por el estado nutricional y otras comorbilidades.

Las hernias diafragmáticas en adultos se pueden clasificar según su etiología: congénitas y adquiridas (del hiato y traumáticas), siendo estas las más comunes.

Las HDC son infrecuentes en el adulto: se estima una incidencia de 0,17%, con la presentación de la hernia de lado izquierdo principalmente<sup>3</sup>; se desconoce la prevalencia de su recurrencia ya que suelen cursar de manera asintomática.

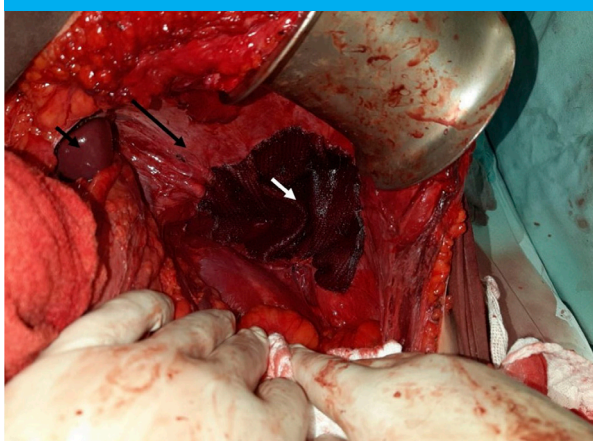
La asociación de hernia diafragmática congénita con malrotación intestinal también es poco frecuente. La malrotación intestinal es causada por una alteración embriológica durante la rotación y fijación del intestino<sup>6</sup>. Esta patología cursa de manera asintomática en el adulto, razón por la que se desconoce su

■ FIGURA 1



A. TC de abdomen contrastado. Hernia diafragmática izquierda, saco herniario que contiene bazo, colon, cola de páncreas y glándula suprarrenal izquierda. B. Radiografía anteroposterior de tórax en día 1 posoperatorio, con presencia de sonda pleural en hemitórax izquierdo

■ FIGURA 2



Diafragma posterior a reparación con malla. Malla tipo Sepramesh (flecha corta blanca). Diafragma (flecha larga negra). Hígado (flecha corta negra)

verdadera incidencia y que dificulta el diagnóstico; este se realiza de forma incidental durante estudios radiográficos o exploraciones quirúrgicas por otras causas. El tratamiento quirúrgico de elección es el procedimiento de Ladd, el cual se llevó a cabo en el paciente del caso. Este procedimiento consiste en laparotomía para corregir vólvulo en caso de que exista, sección de bandas peritoneales, localización del intestino delgado y grueso, ampliación del mesenterio y apendicectomía.

La recurrencia de las HDC se presenta en el

3% de los casos en una mediana de tiempo de 78 días posteriores a la reparación quirúrgica del defecto<sup>2</sup>; la recurrencia después de este tiempo es rara como en el caso descrito, por lo que se desconoce la incidencia de la recurrencia en la edad adulta.

La corrección de la hernia de Bochdalek se puede realizar de forma transtorácica o transabdominal; esta última se prefiere en casos de obstrucción intestinal, estrangulación o en presencia de otra patología abdominal<sup>7</sup> como en el caso presentado.

## ■ ENGLISH VERSION

Congenital diaphragmatic hernias (CDHs) are due to failure of the development of the diaphragm, which leads to displacement of the abdominal component into thorax, causing respiratory distress. It is a rare condition affecting 1 in 3000 live births<sup>1</sup>. Recurrences after surgery have been reported in 3% of the cases<sup>2</sup> and have been associated with different risk factors.

We report the case of a male patient with a recurrent diaphragmatic hernia associated with intestinal malrotation 22 years after the surgical repair of a CDH.

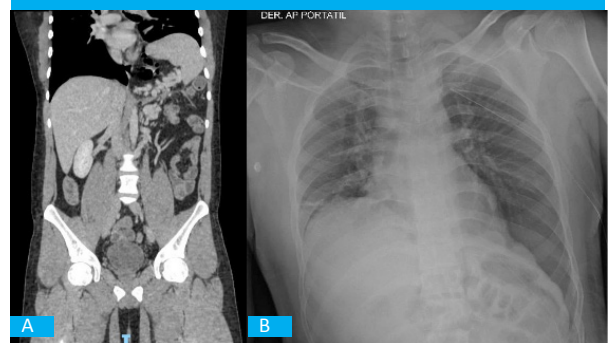
A 22-year-old male patient with a history of CDH treated with surgery on the second day of life without perioperative or postoperative complications sought medical care due to class I dyspnea and gastroesophageal reflux which appeared four months before consultation. The chest X-ray showed a radiolucent image encompassing 35% of the left hemithorax with displacement of the mediastinum and left lung towards the right hemithorax. The diagnosis of left diaphragmatic hernia was made, and a contrast-enhanced computed tomography (CT) scan of the abdomen was performed (Fig. 1A) to plan the surgical management. A left diaphragmatic hernia was found with a hernia sac containing the spleen, splenic flexure, tail of pancreas and left adrenal gland, associated with atelectasis of the ipsilateral lung base and displacement of the mediastinum towards the right hemithorax.

The patient underwent laparoscopic repair of the left diaphragmatic defect via a left subcostal incision. The hernia was identified with a size of 12 cm × 12 cm and the abdominal organs were visualized. After the abdomen was accessed and intestinal malrotation was observed, the hernia sac was reduced. A Sepramesh<sup>®</sup>-like double layer mesh was placed and sutured with Prolene 2-0 U-stitches using the parachute technique. The back of the mesh was fixed to the rib cage and was then closed with continuous Vicryl 1-0 suture (Fig. 2). We performed the Ladd procedure, which consists of appendectomy and releasing the Ladd's bands; the small intestine is folded into the right side of the abdomen, and the colon is placed on the left side. A

Blake-like drain was left in the surgical bed and 24-Fr Argyle<sup>®</sup> chest tube was placed in the pleural space of the left lung (Fig. 1B).

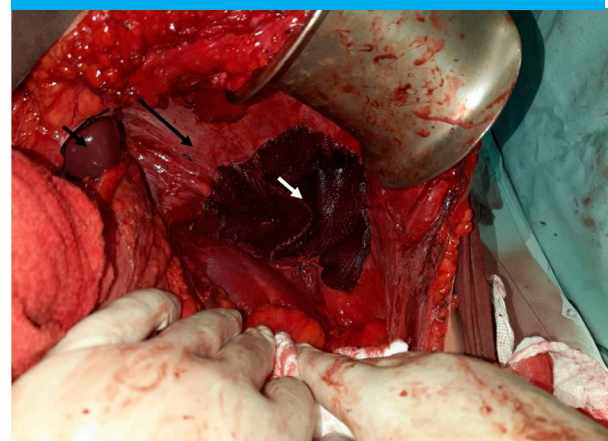
The patient presented tachypnea and tachycardia during the first 3 postoperative days without respiratory or hemodynamic involvement. He evolved with favorable outcome, and on postoperative

■ FIGURE 1



A. Contrast-enhanced CT scan of the abdomen. Left diaphragmatic hernia and hernia sac containing the spleen, colon, tail of pancreas and left adrenal gland. B. Posteroanterior chest X-ray on postoperative day 1 with the chest tube placed in the pleural space of the left lung

■ FIGURE 2



Diaphragm after mesh repair. Sepramesh-like mesh (short white arrow). Diaphragm (long black arrow). Liver (short black arrow).

day 6 both tubes were removed when fluid output from the pleural space and Blake drainage were < 120 cm<sup>3</sup> and < 20 cm<sup>3</sup>, respectively. The patient was discharged one day later and was followed up at the outpatient clinic without complications three months after surgery.

Congenital diaphragmatic hernias are due to failure of the development of the diaphragm, which leads to displacement of the abdominal organs into the thorax. There are two types of CDH: Morgagni hernia (anterior defect) and Bochdalek hernia (posterolateral defect), the most common. This condition occurs in 1 out of 3000 live births<sup>1</sup>, is suspected due to the presence of respiratory distress in the first hours after birth and is confirmed by chest x-ray and CT scan. Adults are usually asymptomatic and CDH is often an incidental finding in imaging tests; symptoms as abdominal pain, respiratory distress, palpitations, pneumonia, or gastroesophageal reflux may occur.

The definite treatment consists of reducing the abdominal organs and performing the surgical repair of the diaphragmatic defect by means of primary closure, prosthetic patch or abdominal muscle flaps in the case of type C or D diaphragmatic defect, according to the International Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group<sup>2</sup>, or in case of increased intra-abdominal tension, which may compromise the thoracic function. Surgical repair should be performed in patients with or without symptoms. Thoracotomy, laparotomy, thoracoscopy and laparoscopy are valid options for treating this condition; the technique is chosen depending on the clinical presentation. An open approach is preferred in emergency surgeries and a minimally invasive approach is chosen in elective procedures<sup>3</sup>. Laparoscopy presents lower rate of complications (9%), absence of mortality and short postoperative stay; however, the open technique is preferred in difficult cases, with large hernia volume and in the presence of dense adhesions<sup>3</sup>.

The incidence of recurrent CDH is between 5 and 65%<sup>4</sup>; specifically, the incidence of early or “in-

hospital” recurrence of CDH is 3%<sup>2</sup>. The main risk factors for early recurrence include repair of the diaphragmatic defect with synthetic patch or abdominal wall patch and prolonged postoperative length of stay<sup>5</sup>; the latter reflects the severity of the patient’s condition influenced by nutritional status and other comorbidities.

Diaphragmatic hernias in adults can be classified according to their etiology in congenital and acquired (hiatal or traumatic) which are the most common.

Congenital diaphragmatic hernia is uncommon in adults with an incidence of 0.17%, particularly on the left side<sup>3</sup>; the prevalence of recurrence is unknown as it is usually asymptomatic.

The association of congenital diaphragmatic hernia with intestinal malrotation is also uncommon. Intestinal malrotation is caused by an aberration of embryological development during intestinal rotation and fixation<sup>6</sup>. In adults, as intestinal malrotation is usually asymptomatic, its real incidence is not known, and hinders the diagnosis, which is usually made incidentally through an X-ray or during surgical exploration for other reasons. The Ladd procedure is the treatment of choice and was performed in our patient. The procedure involves detorsion of the bowel, surgical division of peritoneal bands, reorientation of the small bowel and large bowel, widening of the small intestine’s mesentery and performing an appendectomy.

The incidence of CDH recurrence is 3% with a median time to recurrence of 78 days after surgical repair of the defect<sup>2</sup>: after this period, recurrence is rare as in the case here described, so the actual recurrence in adults is not known.

Bochdalek hernia repair can be performed through a transthoracic or transabdominal approach. The transabdominal approach may be preferred in cases of intestinal obstruction or strangulation, or in the presence of other abdominal condition, as in this case report<sup>7</sup>.

## Referencias bibliográficas /References

1. Report AC, Literature R. Laparoscopic Repair of Diaphragmatic Hernia in the Adult. 2018; 2018(08).
2. Putnam LR, Gupta V, Tsao K, Davis CF, Lally PA, Lally KP, et al. Factors associated with early recurrence after congenital diaphragmatic hernia repair. J Pediatr Surg [Internet]. 2017;52(6):928-32. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.03.011>
3. Machado NO. Laparoscopic repair of Bochdalek diaphragmatic Hernia in Adults. North American Journal of Medical Sciences. 2016;8:65-74.
4. Nagata K, Usui N, Terui K, Takayasu H, Goishi K. Risk Factors for the Recurrence of the Congenital Diaphragmatic Hernia — Report from the Long- Term Follow-Up Study of Japanese CDH Study Group. 2015.
5. Fisher JC, Haley MJ, Ruiz-elizalde A, Stolar CJH, Arkovitz MS. Multivariate model for predicting recurrence in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg [Internet]. 2009;44(6):1173-80. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.02.043>
6. Ca E. 'A ESPAN' OLA Malrotacio Unusual intestinal malrotation in an adult. 4:4-6.
7. Hamid KS, Rai SS, Rodriguez JA. Symptomatic Bochdalek Hernia in an Adult. JSLS J Soc Laparoendosc Surg [Internet]. 2010;14(2):279-81. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3043584/>