

## CASO CLÍNICO

# Problemas del tratamiento de la hernia diafragmática recidivante

E García Martínez, C Colmenero Aguilar, A Criado Molina, M Frías Pérez,  
JL Olías Gutiérrez, M Antón Gamero, JL Pérez Navero  
UCIP Hospital Materno Infantil Reina Sofía, Córdoba

### INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática entendida como la presencia de vísceras abdominales en la cavidad torácica engloba distintas entidades de origen, fisiopatología y abordaje terapéutico diferentes. Se clasifican en dos grandes grupos: verdaderas, con orificio y saco herniario debido a defecto de cierre de los canales pleuro-peritoneales; y eventraciones, adelgazamientos diafragmáticos que pueden llegar a ser extremos impidiendo la función contráctil del músculo por defecto de desarrollo del mesénquima torácico<sup>(1)</sup>. En la cavidad torácica se produce un compromiso de espacio que impide el desarrollo normal de las generaciones bronquiales y de la circulación, dando lugar a una hipoplasia pulmonar que puede ser del mismo lado o del contralateral. Además, pueden asociarse malformaciones en otros lugares como sistema nervioso, atresia esofágica o malrotación intestinal, lesiones cardiovasculares, oftalmopatías, alteraciones renales y malformaciones de la caja torácica<sup>(1,3)</sup>. El diagnóstico de este tipo de malformaciones debe ser prenatal para un adecuado tratamiento desde la sala de partos. La corrección definitiva se puede realizar con distintas técnicas quirúrgicas según el tipo de defecto.

Presentamos el caso de un lactante afecto de una eventración diafragmática que precisó corrección quirúrgica en tres ocasiones y en el que se emplearon técnicas diferentes hasta conseguir su estabilización definitiva.

### CASO CLÍNICO

Recién nacido varón de 36 semanas con peso adecuado para la edad gestacional de madre sana, primípara y primigesta. Diagnosticado en la 31ª semana de gestación de hernia diafragmática congénita y polihidramnios. No se administran corticoides a la

madre durante el embarazo. El parto tiene lugar por cesárea debido al fallo de progresión del feto. En el paritorio el recién nacido recibe reanimación tipo IV y surfactante intratraqueal.

En la valoración radiológica se confirma la presencia de vísceras en hemitórax izquierdo. A las 14 horas de vida se realiza plicatura diafragmática, observándose un adelgazamiento extremo del mismo por lo que se diagnostica de hipoplasia diafragmática. Durante el postoperatorio resulta imposible el destete del paciente del respirador y en los controles radiológicos se aprecia de nuevo la elevación del diafragma izquierdo por lo que se plantea nueva plicatura a las tres semanas de vida. La reintervención permite extubar al paciente y el alta a domicilio a los tres meses de vida, presentando entonces cuadro de leve dificultad respiratoria catalogado como broncodisplasia pulmonar. Precisa oxigenoterapia domiciliaria y corticoides en aerosol.

A los cinco meses ingresa de nuevo por cuadro de infección respiratoria con disnea, fiebre y rechazo de tomas que no mejora pese a la intensificación de la oxigenoterapia y la aerosolterapia por lo que se traslada a la unidad de cuidados intensivos. En la evaluación radiológica se observa de nuevo elevación de hemidiafragma izquierdo. El empeoramiento clínico del paciente requiere intubación y conexión a ventilación mecánica. De nuevo resulta imposible el destete del respirador por lo que se decide la corrección quirúrgica, esta vez con plicatura y plastia de diafragma con malla de polietileno. Ello permite la extubación tras la cual el paciente presenta atelectasia del lóbulo superior derecho que se resuelve con aerosoles y fisioterapia. El último control radiográfico muestra aireación normal de ambos pulmones con buen resultado quirúrgico y menor desplazamiento mediastínico.

Para completar el estudio del parénquima pulmonar se realiza TAC torácica, que pone de manifiesto una hipoplasia del pulmón derecho con desplazamiento del mediastino hacia el mismo lado. En el diagnóstico de lesiones asociadas hay que destacar en este paciente la presencia de rasgos faciales dismórficos (orejas de implantación baja, ptosis palpebral de un párpado...), nefropatía por reflujo y hernias inguinales asociadas.

En la actualidad el paciente no presenta clínica de dificultad respiratoria y la curva ponderoestatural es ascendente.

## DISCUSIÓN

Se ha postulado, en los casos de agenesia diafragmática completa, un patrón de herencia autosómica recesiva. Se ha asociado a anomalías cromosómicas como la trisomía 21, trisomía 13 y trisomía 18. Sólo se han descrito casos aislados de hernia diafragmática en gemelos, hermanos o descendencia<sup>1</sup>.

El diagnóstico debe ser prenatal, mediante ecografía abdominal e incluso técnicas de Doppler color y resonancia magnética nuclear<sup>(2)</sup>. Si no se diagnostica antes del nacimiento se produce dificultad respiratoria inmediata al nacimiento por la imposibilidad de expansión pulmonar, e incluso si el defecto no es muy amplio, la clínica puede ser más tardía con predominio de los síntomas digestivos. Para el diagnóstico postnatal nos apoyamos en la radiografía de tórax con posibilidad de introducción de contraste para diferenciarla de una neumonía o un neumotórax y la radioscopia, que nos permite hacer diagnóstico diferencial entre hernia y eventración<sup>(4)</sup>. Mediante tomografía computarizada valoramos las características del parénquima pulmonar determinando la existencia o ausencia de hipoplasia pulmonar.

El tratamiento depende del momento del diagnóstico. Se están ensayando terapias que reduzcan los cambios que se pueden producir por el efecto compresivo de las vísceras abdominales: el uso de corticoides en animales de experimentación estimula la maduración pulmonar y, en fetos humanos, parece reducir las vísceras herniadas. Existen técnicas experimentales de cirugía fetal mediante oclusión traqueal que impide la salida de líquido y el colapso pulmonar. También se ha logrado el cierre directo del defecto intraútero pero los estudios realizados han sido detenidos debido a que no aumenta la supervivencia de los pacientes<sup>(1)</sup>. En la sala de partos debemos realizar intubación inmediata y administración de surfactante<sup>(1)</sup>. Si las resistencias pulmo-

nares se estabilizan puede realizarse corrección quirúrgica dentro de las primeras 24-72 horas de vida. La técnica es diferente en función del tipo de defecto: para las eventraciones puede realizarse plicatura<sup>(5)</sup>, que plantea problemas de recidiva pero se adapta al crecimiento del niño; o plastias con mallas artificiales que difícilmente se adaptan al desarrollo del niño pero que reducen la presión intraabdominal, la necesidad de asistencia respiratoria y previenen la recidiva del defecto<sup>(6)</sup>. El abordaje puede ser abdominal si es necesario corregir una malformación intestinal asociada, e incluso es posible la utilización de laparoscopia<sup>(7)</sup>. También puede realizarse abordaje torácico mediante toracotomía o toracoscopia<sup>(8,9)</sup> si los síntomas son leves y existen buenas condiciones respiratorias y hemodinámicas.

La supervivencia de estos pacientes parece ser mejor si sobreviven al momento del nacimiento<sup>(10)</sup>. Son factores de mal pronóstico la presencia de anomalías asociadas, desarrollo precoz de síntomas o diagnóstico muy precoz, necesidad de mayor soporte ventilatorio, presencia de hipoplasia pulmonar, polihidramnios e hígado en el tórax<sup>(11,12)</sup>.

La recurrencia del defecto se estima en torno a un 22,4% con una edad media entre 2 y 48 meses<sup>(13)</sup>. El tiempo medio desde la corrección del defecto es de 8,2 meses<sup>(14)</sup>. Es más frecuente en defectos extensos y del lado derecho donde parece existir mayor presión intraabdominal<sup>(11)</sup>. Existen controversias sobre la técnica con mayor índice de recurrencia pero parece que el uso de mallas de polietileno previene la recidiva del defecto<sup>(6)</sup>. La morbilidad tras la reparación se ha relacionado con la duración del soporte respiratorio con ventilación mecánica<sup>(15)</sup>. Pueden aparecer complicaciones respiratorias como quilotórax e infecciones respiratorias, fallo de medro y complicaciones gastrointestinales<sup>(15)</sup>.

## CONCLUSIONES

El diagnóstico prenatal de los defectos diafragmáticos permiten un enfoque terapéutico adecuado desde la sala de partos. Si se produce la estabilización adecuada del paciente, se puede realizar la corrección precoz del defecto que permita el desarrollo pulmonar adecuado. Para los casos de eventración, sin embargo, se propugna la indicación quirúrgica sólo para los casos sintomáticos.

Es destacable la incidencia de recidiva en la eventración, que en algunos estudios se estima en un 22%. Los factores fundamentales que se relacionan con la recidiva están en relación con la anatomía del

defecto (mejores resultados con defectos de pequeño tamaño) y con la técnica quirúrgica (se describen mejores resultados con mallas).

Las lesiones acompañantes del cuadro también pueden empeorar el pronóstico. Destaca entre todas la presencia de hipoplasia pulmonar asociada, incluso del lado contralateral, como en nuestro caso.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hartman G. Hernia diafragmática congénita. En: Nelson: Tratado de Pediatría. Edición 16ª. Año 2000. pp 1348-51.
- Kalache KD, Chaoui R, Bollman R. Prenatal diagnosis of right lung agenesis using color Doppler and magnetic resonance imaging. *Fetal Diagn Ther* 1997 Nov-Dec; 12(6): 360-2.
- Schimpl G, Fotter R, Sauer H. Congenital diaphragmatic hernia presenting after the newborn period. *Eur J Pediatr* 1993 Sep; 152 (9): 765-8.
- Lund DP, Mitchel J, Kharasch V, Quigley S, Kuehn M, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden morbidity. *J Pediatr Surg* 1994 Feb; 29(2): 258-62.
- Rodgers BM, Hawks P. Bilateral congenital eventration of the diafragms: successful surgical manegement. *J Pediatr Surg* 1986 Oct; 21(10): 858-64.
- Michalevicz D, Chaimoff C. Use of a silastic sheet for widening the abdominal cavity in the surgical treatment of diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1989 Mar; 24(3): 265-6.
- Lima M, Lauro V, Libri M, Bertozzi M, Pigna A, Domini R. Laparoscopic surgery of diaphragmatic disease in children: our experience in five cases. *Eur J Pediatr Surg* 2001 Dec; 11(6): 377-81.
- Kamelgard JL, Harris L, Reardon MJ, Reardon PR. Thoracoscopic repair of a recurrent diaphragmatic hernia four year after initial trauma, laparotomy, and repair. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 1999 Apr; 9(2):171-5.
- Moon SW, Wang YP, Kim YW, Shim SB, Jin W. Thoracoscopic plication of diaphragmatic eventration using endostaplers. *Ann Thorac Surg* 2000 Jul; 70(1): 299-300.
- Huddy CL, Boyd PA, Wilkinson AR, Chamberlain P. Congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis, outcome and continuing morbidity in survivors. *Br J Obstet Gynaecol* 1999 Nov; 106(11): 1192-6.
- Hajer GF, vd Staak AF, Festen C. Recurrent diaphragmatic hernia; which factors are involved? *Eur J Pediatr Surg* 1998 Dec; 8(6): 329-33.
- Morales L, Juliá V, Albert A. Anomalías congénitas del aparato digestivo. En: Tratado de Pediatría. Manuel Cruz Hernández. 8ª edición 2001. Volumen I, cap 85. 951-2.
- Cohen D, Reid IS. Recurrent diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1981 Feb; 16(1): 42-4.
- S DA, Ennis JS, Mehall JR, Jackson RJ, Smith SD, Wagner CW. Recurrent diaphragmatic hernia: a novel repair. *J Pediatr Surg* 2001 Dec; 36(12):1768-9.
- Naik S, Greenough A, Zhang YX, Davenport M. Prediction of morbidity during infancy after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1996 Dec; 31(12): 1651-4.