

## SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

### HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA. PRESENTACION DE UN CASO

\* Dr. José T. Aponte

\* Dra. Nelly A. Familia

\* Dra. Jacqueline Piantini

\* Dra. Ana D. Leonardo

\* Dra. Nieves Valdez

\* Dra. Dinorah Roque

#### Resumen

Presentamos el caso de una rara anomalía congénita debido a un defecto del diafragma, principalmente el foramen de Bochdalek, a través del cual se hernia el contenido intestinal dentro de la cavidad torácica, lo cual, resulta en obstrucción intestinal y severo compromiso respiratorio en la mayoría de los recién nacidos. El nacimiento ocurrió en el Servicio de Ginecoobstetricia del Hospital Dr. Luis E. Aybar en Santo Domingo, Republica Dominicana, en una madre de 18 años, G2, P2 y la criatura pesó 2863 gramos, con una edad gestacional de 36 semanas. El paciente tuvo un APGAR 4/3 y falleció pocos minutos después del nacimiento.

Hernia diafragmática

foramen de Bochdalek

Hospital Dr. Luis E. Aybar

#### Abstract

We present the case of a rare congenital anomaly causing herniation of the abdominal contents into the thoracic cavity, as a result of a congenital defect in the diaphragm, mostly in the foramen of Bochdalek, which resulted in a profound respiratory distress and intestinal obstruction in the newborn. The childbirth took place at Dr. Luis E. Aybar Hospital in Santo Domingo, Dominican Republic in an 18 years old mother, G2, P2. The birthweight was 2863 grams with a gestational age of 36 weeks. The patient had an APGAR 4/3 and expired a few minutes after birth.

Diaphragmatic hernia

Bochdalek's foramen

Dr. Luis E. Aybar Hospital

\* Del área de perinatología, Servicio de Pediatría, Hospital Dr. Luis E. Aybar, Santo Domingo, Republica Dominicana

## INTRODUCCION

La hernia diafragmática consiste en la herniación del tracto intestinal a través de un defecto en el diafragma, lo cual resulta en obstrucción intestinal y severo compromiso respiratorio en la mayoría de los recién nacidos, aunque los síntomas pudieran ser no reconocidos en aquellos de un carácter leve.<sup>1</sup>

El defecto diafragmático ocurre a través de un fallo en el cierre del canal pleuroperitoneal durante la 8va semana de vida y mas frecuentemente a la izquierda del triangulo lumbocostal posterolateral, el cual fue descubierto por Bochdalek en 1848 y lleva su nombre.<sup>2-3</sup>

La incidencia ha sido reportada entre 1 en 2,000 hasta 1 en 10,000 nacidos vivos.

## PRESENTACION DE CASO CLINICO

Recién nacido producto de madre de 18 años, G2, P2, quien cursó un embarazo sin complicaciones durante el cual no ingirió medicamentos y no tuvo chequeos prenatales, la cual llega al hospital con 9 cm de dilatación y una hora mas tarde, mediante parto eutócico se obtiene un producto en presentación cefálica, de sexo masculino, quien llora al nacer, APGAR 4/3, hipotónico, hipoactivo, cianótico, quien presentó talla de 51 cm, pesó 2863 gramos, 36 semanas de edad gestacional, perímetro cefálico 34 cm, perímetro torácico 32 cm.

Al examen físico se apreciaba un tórax en tonel y un abdomen excavado.

Los ruidos cardíacos se auscultaban en el lado derecho y había ausencia de ruidos respiratorios en el lado izquierdo.

El recién nacido se mantuvo en marcada cianosis, bradicardia e insuficiencia respiratoria por espacio de 6 minutos, luego de los cuales hizo un paro cardiorespiratorio que fue refractario a toda maniobra de resucitación.

La radiografía de tórax ( Ver Figura No. 1) mostró un corazón desplazado hacia la derecha y el hemitorax izquierdo ocupado por asas intestinales. ( la fotografía resultó invertida al imprimirse la foto.)

Los hallazgos a la autopsia (Figura No. 2) fueron los siguientes:

Al disecar la cavidad torácica se observó ausencia de hemidiafragma derecho, a través del cual protruyó hacia la cavidad torácica, parte del contenido intestinal, el estomago y el bazo.



FIGURA No. 1.- RADIOGRAFÍA DE TORAX MOSTRANDO EL HEMITORAX IZQUIERDO OCUPADO POR ASAS INTESTINALES Y EL CORAZON TOTALMENTE DESPLAZADO HACIA LA DERECHA. ( LA FOTO DE LA RADIOGRAFIA RESULTO INVERTIDA AL SER IMPRESA)

El pulmón derecho estaba muy hipoplásico y el corazón completamente desviado hacia la izquierda.

Al disecar el cuero cabelludo, se observó un punteado hemorrágico en las tablas óseas y al disecar la cavidad craneana, el cerebro se observó congestivo y edematoso, hallazgos compatibles con edema cerebral a consecuencia de su asfíxia severa.

## DISCUSION

La mayoría de los recién nacidos con hernia diafragmática son de término, 2/3 son masculinos y en un 90% la hernia es del lado izquierdo.<sup>4</sup>

La severidad de la hernia diafragmática congénita está relacionada con el tiempo y el grado en que tuvo lugar la herniación visceral.

Una herniación temprana a través de un

defecto grande, interfiere con el desarrollo pulmonar produciendo hipoplasia pulmonar.



**FIGURA No. 2.- FOTOGRAFIA DE LA AUTOPSIA REALIZADA A NUESTRO PACIENTE, DONDE OBSERVAMOS CLARAMENTE LA AUSENCIA DEL HEMIDIAFRAGMA IZQUIERDO CON INVASION A LA CAVIDAD TORACICA IZQUIERDA DEL ESTOMAGO, ASAS INTESTINALES Y BAZO.**

incompatible con la supervivencia postnatal.

El número de vasos arteriales y de generaciones bronquiales y alveolares se reduce, se produce un aumento de la capa media muscular de las arteriolas pulmonares, lo que se manifiesta con un aumento de la resistencia y de la reactividad vascular del lecho pulmonar (hipertensión pulmonar).

Después que el niño nace, cuando la hernia se llena de aire, se aumenta la compresión del pulmón, lo que produce atelectasia sobre la hipoplasia pulmonar.<sup>2,5</sup>

En cuanto a las manifestaciones clínicas, la

mayoría exhiben dificultad respiratoria significativa dentro de las primeras horas de vida.

El abdomen está escafoide debido a que parte del contenido intestinal está herniado en el tórax.<sup>7</sup>

La auscultación muestra disminución o ausencia del murmullo vesicular del lado afectado, el tórax toma forma de barril y cuando el defecto es izquierdo, los ruidos cardíacos se auscultan del lado derecho.<sup>4,8</sup>

La radiografía de tórax muestra un patrón gaseoso en un hemitórax, con cambio de las estructuras mediastinales hacia el otro lado y compromiso del pulmón contralateral.<sup>8,9</sup>

El abdomen se observa bastante desprovisto de patrón gaseoso. Pueden auscultarse sonidos intestinales en el tórax.

El 50% de estas hernias están asociadas con otras malformaciones especialmente defectos del tubo neural, defectos cardíacos y malrotación intestinal.

En algunas familias recurre y se ha asociado con trisomía 13, 18 y el Síndrome de Turner, Goldenhar, Beckwith-Eiedemann, Pierre Robin, Goltz-Gorlin y rubeólico.

El tratamiento consiste en proveer un apoyo respiratorio y metabólico adecuado; se colocan sondas nasogástricas para disminuir la distensión gaseosa del estómago y del intestino y se coloca al recién nacido con la cabeza y el tórax más elevados que el abdomen para favorecer el desplazamiento de los órganos abdominales.<sup>9</sup>

Se realiza aspiración continua de aire y contenido gástrico.

Debe evitarse la ventilación con mascarilla, porque el aire gastrointestinal dificulta la ventilación y por el riesgo de rotura de un pulmón hipoplásico, con la producción de pneumotórax.

Es preferible la intubación y ventilación con control de la presión pulmonar, usando presiones pico bajas (< 30 cm de agua si es posible).

Debido al peligro de pneumotórax, está indicado la parálisis con pancuronium y la sedación con morfina, lo cual ayuda a abolir que el recién nacido trague aire.

Se administra surfactante debido a la evidencia de que estos pulmones son además de hipoplásicos, inmaduros.

El surfactante no solo mejora la complianza sino que también disminuye la resistencia vascular pulmonar y aumenta el flujo pulmonar.<sup>4</sup>

La oxigenación con membrana extracorporea

ha sido usada pre, intra y post-operativamente, en un intento por aumentar la sobrevida en éstos recién nacidos con función pulmonar pobre y complicada por hipertensión pulmonar.<sup>4</sup>

La corrección quirúrgica incluye la reducción del intestino intratorácico y el cierre del defecto diafragmático.

Hoy día se está intentando la cirugía fetal, in útero, para prevenir o disminuir la hipoplasia pulmonar.<sup>1</sup>

## REFERENCIAS

- 1.- Groner J J, et al. Congenital diaphragmatic hernia and profound prematurity: Report of a survivor. *J Pediatr Surg* 1995; 30(9): 1370-72
- 2.- Fanaroff A, Martin R. *Neonatal-perinatal Medicine: Diseases of the fetus and infant*. 6th Ed. Mosby Year Book Inc. St. Louis 1997; 1051-52
- 3.- Behrman R E, Kliegman R M, Arvin A M. *Nelson Textbook of pediatrics*. 15va Ed. W B Saunders Co. Philadelphia, 1996, 1161-63
- 4.- Taeusch H, Ballard R. *Avery's Diseases of the Newborn*. 7th Ed. W B Saunders Co. Philadelphia 1998, 685-92
- 5.- Rudolf A J. *Atlas of the Newborn*. 1st Ed. Blackwell Science Inc. Boston, 1997, Vol V, 25-27
- 6.- Cloherty J P, Stark A R. *Manual of Neonatal care*. 4th Ed. Lippincott-Raven Co., Philadelphia 1998, 620-21
- 7.- Klaus M H, Fanaroff A A. *Care of the high risk neonate*. 4th Ed. W B Saunders Co. Philadelphia 1993, 85
- 8.- Gomella T. *Neonatology*. 3rd Ed. Appleton and Lange Co. Hartford, Connecticut 1994, 454
- 9.- Tapia J L, Ventura-Juncá P. *Manual de Neonatología*. Editora Mediterraneo, Santiago (Chile) 1992: 431-34