

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL GENERAL DEL OESTE

Dr. A. Gordils *
Dr. H. Pérez L. **
Dr. S. M. Martínez ***
Dr. J. Requena ****

Se reportan 8 casos de Hernia Diafragmática Congénita en un período de 10 años, y los resultados obtenidos se comparan con los reportes de la literatura. La alta mortalidad observada en los pacientes con síndrome de Distress Respiratorio que se manifiesta tempranamente, ha establecido la necesidad de un manejo pre-operatorio adecuado de la función pulmonar y del desequilibrio ácido-base. El futuro se centra en el diagnóstico prenatal y en la posibilidad de la corrección del defecto in útero.

La Hernia Diafragmática Posterolateral o Hernia de Bochdalek, es una patología, en múltiples ocasiones de origen congénito. La primera descripción fue hecha en 1575 por Ambroise Paré en adultos. En 1761 Morgagni discute la patología, y en 1789 Cooper no sólo describe la patología y síntomas, sino también su clasificación, la cual, aún es válida. En 1848 Bochdalek describe la etiología, pero ésta, no es aceptada actualmente (10).

El procedimiento quirúrgico fue propuesto en 1925 y han sido múltiples los reportes hechos en relación a los resultados obtenidos, sin embargo, los avances de mayor importancia se han logrado en el entendimiento de la fisiopatología, y por ende, la necesidad de un manejo adecuado pre y post-operatorio (1,7,8,10,11).

Es quizás, el más grave de los defectos diafragmáticos, y es en un gran número de casos, la emergencia más urgente de la Cirugía Neonatal, porque condiciona la aparición de un Síndrome de Distress Respiratorio severo y progresivo, que conlleva a la muerte a un paciente.

* Jefe de Servicio de Pediatría Quirúrgica.

** Especialista I. Servicio de Pediatría Quirúrgica.

*** Especialista I. Oncóloga adscrita al Servicio de Pediatría Quirúrgica.

**** Estudiante de Post-grado. Servicio de Pediatría Quirúrgica.

El desarrollo embriológico del diafragma es complejo, y se acompaña de la formación del pulmón, el cual se desarrolla rápidamente; y del retorno a la cavidad abdominal del intestino. Este desarrollo se realiza entre la octava y décima semana de la vida intrauterina (5,10).

La etiología de la Hernia Diafragmática Congénita posterolateral es desconocida, y se menciona que se debe a un disturbio en el desarrollo que se produce entre el 2do. y 3er. mes de vida intrauterina (5,13). Este defecto ha sido reproducido experimentalmente en ratas alimentadas con una dieta deficiente en Vitamina A.

Las cifras de incidencia son variables, reportándose entre 1:2.200 a 1:5.000 nacimientos (5,10). La mortalidad en recién nacidos es mayor de 50%, en lactantes con afección leve es menor del 10%, y en lactantes con afección grave es de más del 80% (5). No existe diferencia de incidencia en sexo.

La Hernia Diafragmática Congénita tipo Bochdalek es la más frecuente de los defectos diafragmáticos, y el 80% ocurre en el lado izquierdo, y en un 10% de los casos se acompaña de otras anomalías congénitas asociadas (5,9,10,13).

La causa de muerte de todos los grupos es la Insuficiencia Respiratoria secundaria a la compresión e hipoplasia pulmonar por el efecto de las vísceras en el desarrollo del pulmón. Por tanto, cuanto más temprano se realice la corrección del defecto, mayor será la posibilidad de crecimiento y desarrollo del pulmón y menor la posibilidad de un Síndrome de Distress Respiratorio.

MATERIAL Y METODO

La historia de 8 pacientes con diagnóstico de Hernia Diafragmática tipo Bochdalek atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General del Oeste entre 1974 y 1984 fueron revisadas. Los datos de edad, sexo, malformaciones asociadas, hallazgos clínicos y radiológicos, evolución post-operatoria se analizaron. Se utilizó el porcentaje como dato de medición.

RESULTADOS

Se estudian 8 casos de Hernia Diafragmática posterolateral de los cuales 4 corresponden al sexo femenino (50%), y 4 al sexo masculino (50%), con una relación V:H de 1:1.

37.5% eran pacientes menores de 12 horas de vida extrauterina, y 37.5% con edades comprendidas entre 1 a 3 meses (Lactantes menores).

En todos los pacientes se determinó el peso al nacimiento, y observamos que el 75% de los mismos tenían un peso correspondiente a Recién Nacidos Eutróficos; sólo uno fue considerado de Bajo Peso al nacer.

En relación al Número de Gestación, 6 pacientes (75%) fueron productos de II y IIIera. Gestación; y 5 pacientes fueron obtenidos de Parto Eutósico.

Los 8 pacientes presentaban graves condiciones generales, y en un 25% de los mismos, se determinó hipotermia. El síntoma más frecuente fue dificultad respiratoria, y en un 87.5% de los casos se consideró como grave. El 62.5% (5 pacientes) presentaron trastornos digestivos.

En cuanto a las manifestaciones clínicas, un 87.5% de los casos presentaron palidez y cianosis, y al igual que en los síntomas, los signos más relevantes se encontraron a nivel respiratorio: 100% presentaron Insuficiencia Respiratoria, 3 pacientes con aumento del diámetro antero-posterior del tórax; 3 pacientes con alteraciones auscultatorias y en 3 se determinó la presencia de ruidos hidroaéreos en tórax.

En los 8 pacientes se realizó estudio hematológico pre-operatorio, encontrando una cifra mínima de Hemoglobina de 8 gr%, y una cifra máxima de 19.4 gr%, con un promedio de 12.87 gr%. Las cifras de Leucocitos en 6 pacientes fue superior a los 10.000/mm³, y sólo en 3 pacientes.

La determinación de Gases Arteriales, parámetro fundamental en la evaluación inicial, y en el pronóstico de estos pacientes, sólo pudo determinarse en 3 casos, debido a fallas técnicas y administrativas. Los 3 casos presentaban Acidosis Metabólica.

El diagnóstico se estableció en los 8 pacientes a través del estudio radiológico simple de tórax, 4 pacientes (50%) tenían defecto derecho, y 4 (50%) defecto izquierdo.

En los 8 pacientes se realizó tratamiento quirúrgico; en 7 pacientes (87.5%) se utilizó la vía de abordaje abdominal; sólo en 1 paciente se realizó abordaje torácico. El abordaje combinado fue utilizado en un paciente durante su recidiva.

En los 8 pacientes se realizó plicatura del defecto, en 3 pacientes se realizó resección completa del saco, y sólo en uno resección parcial. En todos se practicó toracocentesis, para asegurarse de que la presión en el espacio pleural fuera negativa, y se dejó colocada sonda de drenaje, con el fin de evitar complicaciones posteriores.

En 7 pacientes se utilizó como material de síntesis la Seda, y el tipo de punto en "U", se realizó en 6 pacientes.

Los hallazgos operatorios fueron: en 4 pacientes se encontró saco pleuro-peritoneal (50%), tres de los mismos con defecto derecho; en los 4 restantes, en los cuales no se encontró saco, tres tenían defecto izquierdo.

En cuanto al contenido herniario, 4 pacientes (50%) tenían incluidas asas delgadas, 4 pacientes el bazo, 3 pacientes el hígado, 3 pacientes estómago, 3 pacientes el colon, 1 riñón y suprarrenal, y en 1 se detectó insinuación de cola de páncreas.

En un 75% de los casos se determinó la coexistencia de malformaciones asociadas, y el 66.66% de los mismos tenían defecto izquierdo. El defecto asociado más frecuente fue Malrotación Intestinal, en un 62.5% de los casos; 2 pacientes presentaron Divertículo de Meckel, 1 Duplicación de estómago, 1 Hemivértebra, y 1 paciente con Hidronefrosis y Reflujo Vesico-Ureteral.

La evolución post-operatoria fue tórpida en un 50% de los casos, y satisfactoria en el otro 50%. En un 62.5% (5 pacientes) están vivos, y un 37.5% fallecieron; estos últimos presentaron evolución post-operatoria tórpida, y el defecto diafragmático era izquierdo en 2 pacientes, y derecho en uno.

Las complicaciones post-operatorias, divididas en mediata, inmediata y tardía, se presentaron en 3 pacientes (37.5%); esta fueron: Insuficiencia Respiratoria y Desequilibrio Acido/Base en 1 caso; Deshiscencia de sutura de anastomosis término-terminal en 1 paciente, Granuloma a cuerpo extraño en 1 caso, y el segundo paciente presentó además, Granuloma Piógeno, Fístula y Deshiscencia de Sutura respectivamente en períodos diferentes. Sólo un paciente presentó recidiva en número de 3: al noveno, 45 días y 1 año. Durante los procesos hubo dehiscencia de sutura, con reproducción de la patología en los 3 episodios.

En relación a la causa de muerte, en 1 paciente fue Hipoplasia Pulmonar con Insuficiencia Respiratoria severa y desequilibrio Acido/Base, el cual se desarrolló durante las primeras horas del post-operatorio (12 hrs); en otro paciente se presentó Hemorragia Suprarrenal, que se presentó durante el 3er. día post-operatorio, y 1 paciente fallece por Asfixia Mecánica secundaria a broncoaspiración.

DISCUSION

Hernia Diafragmática Congénita sigue siendo una patología grave, que compromete severamente la vida del paciente afectado.

Los diferentes reportes existentes (1,5,9,10,13) y nuestra experiencia coinciden en que sexo, peso al nacer, número de gestación, y tipo de parto no son factores que afectan la sobrevida de estos pacientes. No así las manifestaciones tempranas de Insuficiencia Respiratoria secundarias al defecto diafragmático. Toda la literatura coincide (1,3,4,5;7) en que la aparición temprana (antes de las 24 hrs. de vida) de estos síntomas disminuye en forma evidente las posibilidades de sobrevida.

La mortalidad reportada es de 44-65% (5,10,11), y en nuestra serie la mortalidad correspondió a un 37.5%, pero sólo un paciente falleció durante las primeras 24 hrs. de vida. Quizás el bajo porcentaje de mortalidad presentado se deba a un sub-registro en las muertes neonatales y en que se trata de una serie corta. Uno de los factores más importantes que afectan la mortalidad es la asociación de malformaciones congénitas graves (9,13) fundamentalmente las de corazón, pulmón y sistema nervioso central.

Coincidentalmente con lo reportado los gases arteriales constituyen el parámetro de laboratorio más importante, y que sugiere una relación directa con la sobrevida. De esto, la relación pH y PO_2 parece ser el mejor indicador, es decir, la existencia de un pH de 7.2 ó menos, y un PO_2 menor de 60mm HG. son los rangos obtenidos para una menor sobrevida.

En los tres pacientes de nuestra serie en los cuales se determinó gases arteriales: dos tenían pH de 7.3 y 7.2 respectivamente, pero la PO_2

fue mayor de 60mm Hg., estos pacientes sobrevivieron; y el último paciente presentaba cifras menores a los rangos mencionados y este paciente falleció.

Los recién nacidos con Distress Respiratorio severo que requieren reparación quirúrgica temprana, representan un grave problema, porque desarrollan un aumento de la resistencia vascular pulmonar y de la presión en la arteria pulmonar, estableciéndose shunts de izquierda a derecha, con hipoxemia progresiva y acidosis (1,7).

Aparentemente no es la hernia en sí lo que determina que el pulmón sea adecuado o no para conservar la vida al nacer, sino el efecto de las vísceras herniadas en el desarrollo pulmonar prenatal, sin embargo, se han realizado estudios en los cuales se ha determinado que la hipoplasia pulmonar se refleja en un bajo peso del pulmón, pero esto no se correlaciona con el estado clínico inicial y los datos de gasometría (11).

La supervivencia de estos niños señalada por importantes centros de Neonatología no ha mejorado a pesar de los adelantos obtenidos en la atención preoperatoria de las alteraciones fisiológicas. El éxito quizás depende del transporte temprano de estos pacientes a los Centros capaces de ofrecer una atención adecuada (U.C.I.), y de la ayuda respiratoria que se le ofrezca.

Se ha involucrado además, el uso de vasodilatadores pulmonares y relajantes musculares, reportándose hasta un 60% de sobrevida. Ein y cols. (3) utilizan el protocolo Collins para la administración de estos medicamentos: Iolazolina, Clorpromazina, Isoproterenol, Nitroprusiato de Sodio, Dopamina y Acetilcolina. Sin embargo, existen algunos problemas asociados con su administración: 1) No existe un vasodilatador pulmonar específico, y la respuesta a todos ellos es impredecible; 2) La existencia de arteriolas pulmonares anormales en muchos casos anatómicamente incapaces de dilatarse bajo el efecto de estas drogas, las cuales pueden producir efecto sistémico profundo; 3) Algunos vasodilatadores tienen efecto inotrópico o cronotrópico directo sobre el músculo cardíaco; 4) El efecto sobre el sistema vascular pulmonar de algunos vasodilatadores bajo condiciones de hipoxia es desconocido. Por tales razones, la utilización de estos medicamentos como coadyuvante en el manejo de estos pacientes se encuentra bajo estudio, y su utilización tiene indicaciones específicas.

El futuro de esta patología se encuentra centrado actualmente en la corrección del defecto in útero, esta patología puede ser identificada durante la época prenatal a través del estudio ultrasonográfico, y los hallazgos incluyen: Polihidamnios, Desplazamiento mediastínico y distorsión de la anatomía abdominal superior (2).

Aunque la corrección in útero ha sido realizada en fetos de ovejas, es necesario perfeccionar las técnicas de anestesia y cirugía fetal. El obstáculo más importante lo constituye el inicio del trabajo de parto, y por ende el no control de la contractilidad uterina.

BIBLIOGRAFIA

- 1 BOIX-OCHOA, J.; PEGUERO, G.; SEIJO, J.; NATAL, A.; CANALS, J.- Acid-base-balance and blood gases in prognosis and therapy of Congenital Diaphragmatic Hernia. *J. Pediatr. Surg.* 9:49-57, 1974.
- 2 CHIN, D. H.; FILLY, R. A.; CALLEN, P. W.; NAKAYAMA, D. K.; HARRISON, M.- Congenital Diaphragmatic Hernia diagnosed prenatally by ultrasound. *Radiology*, 148 (1):119-123, July 1983.
- 3 EIN, S. H.; BARKER, G.; OLLEY, P.; SHANDLING, B.; SIMPSON, J. S.; STEPHENS, C. A.; FILLER, R. M.- The pharmacologic treatment of newborn Diaphragmatic Hernia. A 2 year evaluation. *J. Pediatr. Surg.* 15(4):384-394, Aug. 1980.
- 4 HARRISON, M. R.; ROSS, N. A.; DE LORIMIER, A. A.- Correction of Congenital Diaphragmatic Hernia in utero III. Development of a successful surgical technique using abdominoplasty to avoid compromise of umbilical blood flow. *J. Pediatr. Surg.*, 16(6):934-941, Dec. 1981.
- 5 HARRISON, M. R.; LORIMIER, A. F.- Hernia Diafragmática Congénita. *Clin. Quirurg. North Amer.* 5:1.011-1.981.
- 6 HIGHT, D. W.; HIXSON, D.; REED, J. O.; WATTS, F. B.; HERTZLER, J. H.- Intermittent diaphragmatic hernia Bochdalek: Report of a case and literature review *Pediatrics*, 69(5):601-604, May. 1982.
- 7 KARL, S. R.; BALLANTINE, T. V. N.; SNIDER, M. T.- High frequency ventilation at rates of 375 to 1800 cycles per minute in four neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia. *J. Pediatr. Surg.* 18(6):822-828, Dec. 1983.
- 8 LYNCH, J. M.; ADKINS, J. C.; WIENER, E. S.- Incarcerated Congenital Diaphragmatic Hernias with bowel obstruction (Bochdalek). *J. Pediatr. Surg.* 17(5):537-540, Oct. 1982.
- 9 PURI, P.; GORMAN, F.- Lethal Nonpulmonary anomalies associated with Congenital Diaphragmatic Hernia: implications for early intrauterine surgery. *J. Pediatric. Surg.* 19(1):29-46, Feb. 1984.
- 10 RAVITCH, M. M.; WELCH, K. J.; BENSON, C. D.; ABEERDEEN, E.; RANDOLPH, J. G.- Congenital Diaphragmatic Hernia. *Pediatric Surgery. Third Edition.* 432-440. Year Book Medical Publisher INC. Chicago, London 1982.
- 11 RUFF, S. J.; CAMPBELL, J. R.; HARRISON, M.; CAMPBELL, T.- Pediatric Diaphragmatic Hernias. An 11 years experience. *Am. J. Surg.* 139:641-645, May. 1980.
- 12 VILANOVA, J. R.; BURGOS, B. J.; AGUIRRE, J. M.; RIVERA, P.; J. M.- Rhabdomyomatous dysplasia of lung and Congenital Diaphragmatic Hernia. *J. Pediatr. Surg.* 18(2):201-203, Ap. 1983.
- 13 WALDSCHMIDT, J.; VON LENGERKE, H. J.; BERLIEN, P.- Causes of death in operated neonates with Diaphragmatic defects. *Prog. Ped. Surg.* 13:239-243, 1979.