HERNIA DIAFRAGMÁTICA EN PEDIATRÍA

DIAPHRAGMATIC HERNIA IN CHILDREN

Julio Maggiolo¹, Lilian Rubilar O.¹, Guido Girardi², Lizbet Pérez³

1. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Unidad Broncopulmonar. Hospital Exequiel González Cortés.

2. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Profesor Titular de Pediatría Universidad de Chile. Unidad Broncopulmonar. Hospital Exequiel González Cortés.

3. Radiólogo Pediatra. Centro de Imagenología. Hospital Clínico Universidad de Chile.

ABSTRACT

The diaphragmatic hernia is a disorder in the development of the diaphragm, causing the passage of the abdominal contents into the thoracic cavity. The main ones are Bochdalek, hiatal and Morgagni hernias. Prenatal ultrasound determines the diagnosis, prognosis and therapy. Lately nuclear magnetic resonance is being used. The surgical procedure consists of the closure of the defect and correcting the intestinal malrotation. The goal of the treatment is to maintain adequate gas exchange and to prevent or minimize hypoplasia and pulmonary hypertension. This article discusses the diagnosis and management of the various forms of diaphragmatic hernia.

Keywords: diaphragmatic hernia, ultrasound, surgery, children

RESUMEN

La hernia diafragmática (HD) consiste en un trastorno en el desarrollo del músculo diafragmático, produciéndose el paso de contenido abdominal a la cavidad torácica.

Las principales son hernia de Bochdalek, Morgagni y hiatal. La ecografía prenatal determina el diagnóstico, pronóstico y terapia, últimamente se está utilizando la resonancia nuclear magnética. La cirugía consiste en cerrar el defecto y corregir la malrotación intestinal, siendo el objetivo del tratamiento mantener un adecuado intercambio gaseoso y evitar o minimizar la hipoplasia y la hipertensión pulmonar. En este artículo se revisa el diagnóstico y manejo de las diferentes modalidades de hernia diafragmática.

Palabras clave: hernia diafragmática, ecografía, cirugía, niños

INTRODUCCIÓN

Embriológicamente el diafragma se forma entre la octava y décima semana de gestación, lo que produce la separación de la cavidad celómica en compartimiento abdominal y torácico (1). Para que se produzca una hernia diafragmática (HD) debe existir un trastorno en el desarrollo embrionario de este músculo, siendo variable la ubicación y el tamaño; como consecuencia se produce el paso de parte del contenido abdominal hacia el tórax (1).

La HD más frecuente es la de Bochdalek (HB, 95% de los casos). Consiste en un defecto posterolateral, más frecuente a izquierda. La hernia de Morgagni (HM), defecto ventral y paraesternal, es más prevalente a derecha, y la hernia hiatal (HH), ocurre cuando la unión gastroesofágica se desplaza hacia el tórax a través del hiato esofágico, siendo más frecuente en adultos (1). La Figura 1 muestra la ubicación de las diferentes HD.

Últimamente se está utilizando la RNM, la que presenta a la vez un rol diagnóstico al visualizar las vísceras abdominales en la cavidad torácica, y además pronóstico, ya que permite evaluar la hipoplasia pulmonar, lo que trasciende en el riesgo

de insuficiencia respiratoria neonatal, siendo complementaria y superior a la ecografía prenatal en la evaluación de anomalías asociadas ya que no la limita ni el oligoamnios, ni la obesidad materna (3). Además es útil cuando se realiza terapia intrauterina (7).

Figura 1. Localización de las hernias diafragmáticas

Correspondencia:

Dr. Julio Maggiolo
Hospital Exequiel González Cortés
Ramón Barros Luco 3301
Santiago
E-mail : maggiolojulio@gmail.com

PATOLOGÍA

En la HB el paso del contenido abdominal hacia el tórax ocurre a través del foramen posterolateral del diafragma, el 85% se produce en el lado izquierdo (1-3). La presencia de vísceras abdominales en el tórax produce compresión del pulmón que se encuentra en desarrollo, lo que genera hipoplasia y en algunos casos hipertensión pulmonar (3).

La presencia de HD habitualmente es aislada, sin embargo puede asociarse al uso de talidomida, quininas, drogas antiepilépticas, hijo de madre diabética y a deficiencia o toxicidad por vitamina A, además diferentes síndromes genéticos, tales como Fryns, Turner y Down. Por último se ha demostrado un aumento de la expresión del receptor de corticoides en recién nacidos (RN) portadores de HD con pulmones hipoplásicos (2-5).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico prenatal de HB se hace mediante ecografía, la que debe ser practicada a partir de la semana 24, momento en la cual se visualizan las vísceras en el tórax, pudiendo encontrarse además polihidroamnios, desviación del mediastino y del corazón, anomalías cardíacas como ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, hipoplasia pulmonar y eventualmente malformaciones renales, gastrointestinales y del sistema nervioso central (2-5).

Se han descrito factores de mal pronóstico, dentro los que destacan el diagnóstico antes de las 25 semanas de gestación, burbuja gástrica intratorácica, polihidroamnios, herniación del hígado (no herniado sobrevida mayor al 75 % y herniado menor al 50%), hidrops fetal, hipoplasia ventricular izquierda y relación cabeza/pulmón < 1. En relación a este último, si se encuentra un valor menor a 1 la sobrevida es menor de 10 % y si es mayor de 1,4 la sobrevida es mayor de 70%.

Recientemente se ha descrito la relación pulmón/tórax como mejor predictor para el pronóstico, además la medición prenatal del diámetro de la arteria pulmonar podría ser un buen indicador de mortalidad postnatal (6).

Últimamente se está utilizando la RNM, la que presenta a la vez un rol diagnóstico al visualizar las vísceras abdominales en la cavidad torácica, y además pronóstico, ya que permite evaluar la hipoplasia pulmonar, lo que trasciende en el riesgo de insuficiencia respiratoria neonatal, siendo complementaria y superior a la ecografía prenatal en la evaluación de anomalías asociadas ya que no la limita ni el oligoamnios, ni la obesidad materna (3). Además es útil cuando se realiza terapia intrauterina (7).

La radiografía de tórax permite la sospecha diagnóstica en etapas precoces y tardías, especialmente en HD asintomáticas u oligosintomáticas. La confirmación se hace solicitando estudio contrastado del tubo digestivo superior o radiografía esófago-estómago-duodeno (Rx EED) (7).

Figura 2. Hernia de Bochdaleck

Paciente de 2 años de edad, presentación oligosintomática. Radiografía de tórax (AP y lateral): opacidad difusa del hemitórax izquierdo, con imágenes aéreas tubulares que se continúan hacia el abdomen, falta de visualización del contorno diafragmático izquierdo, lo que sugiere ascenso de asas intestinales al tórax. Hay discreta desviación del mediastino hacia el lado contralateral.

HERNIA DE BOCHDALECK

Es la más frecuente, su incidencia es de 1:2200 RN vivos (1:2000-1:5000), algo superior en mujeres (2,3). Se debe a un cierre incompleto de alguna de las porciones laterales y posteriores del diafragma con la pared costal, lo que ocurre más tardíamente a izquierda, la frecuencia a este lado es de 85%, 10% a derecha y 2% bilateral (2,3).

La hipoplasia pulmonar sería debida a la compresión

del pulmón ipsilateral, por otro lado se ha postulado que existe un anormal desarrollo pulmonar como defecto primario.

En el RN puede representar una emergencia médica, si no es diagnosticada y tratada oportunamente presenta una alta mortalidad, manifestándose como un distress respiratorio severo, caracterizado por taquipnea, taquicardia y cianosis, abdomen excavado, tórax asimétrico, aparente dextrocardia, hemitórax hipersonoro, murmullo vesicular disminuido o ausente, latido cardíaco desplazado hacia el lado contralateral, pudiendo auscultarse ruidos hidroaéreos (2,3).

Figura 3. Hernia de Bochdaleck

Radiografía esófago-estómago-duodeno (AP y lateral): hemitórax izquierdo opaco, desviación del mediastino hacia el lado contralateral, ascenso de las asas intestinales y parte del colon transverso al hemitórax izquierdo, especialmente en zona posterior, escaso gas en el abdomen que tiene un aspecto excavado en la proyección lateral, el estómago no se encuentra herniado.

La radiografía de tórax muestra imágenes aéreas, las que corresponden a asas intestinales, visualizándose más claramente mediante una Rx EED, además desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral, ausencia de la sombra diafragmática del lado herniado y ausencia de aire intestinal en el abdomen (Figuras 2 y 3).

Desde el punto de vista de la función pulmonar se presenta un patrón ventilatorio restrictivo severo, con disminución de la compliance pulmonar, que posteriormente puede recuperarse. Menos frecuentemente pequeñas HB oligosintomáticas se diagnostican en niños mayores como un hallazgo radiológico (5). Aproximadamente el 40% de las HB tienen otras anomalías, 50% cardíacas, 25% genitourinaria, 10% sistema nervioso central y el resto en otras localizaciones (4,5).

Los diagnósticos diferenciales más importantes son malformaciones pulmonares congénitas, especialmente malformación adenomatoídea quística, además de neumotórax, dextrocardia, eventración diafragmática, neumonía excavada (2,3). El uso de corticoides es útil para la maduración pulmonar en prematuros, sin embargo en pacientes con HD no existen evidencias de mayor sobrevida, menos días de hospitalización, ni de menor uso de oxígeno, uso de surfactante se recomienda sólo en prematuros. El tratamiento se debe hacer mediante intubación endotraqueal inmediata, no ventilar con ambú por distensión de asas intestinales, instalación de sonda nasogástrica, vía venosa y arterial. La ventilación gentil que permite mantener pCO₂ de 60 a 65 mmHg y oxigenación adecuada, saturaciones de O₂ preductales mayor de 85%, con presiones máximas inspiratorias menores de 20 cm de H₂O, mejora la sobrevida y disminuye el barotrauma. La ventilación de alta frecuencia (VAFO) y óxido nitroso inhalado (NOi) baja los índices de morbilidad respiratoria.

El tratamiento es quirúrgico, si no se interviene la mortalidad puede ser del 100%, aún en operados la mortalidad es de 30%, debido a la hipoplasia e hipertensión pulmonar. Se ha descrito recidiva en el 22% en cierre primario y en el 40% cuando se usa un material protésico (8,9). Últimamente se ha practicado cirugía antenatal, que consiste en la oclusión endoluminal temporal de la tráquea del feto, lo que previene el egreso del líquido pulmonar, favoreciendo su crecimiento, mejorando la sobrevida (10).

HERNIA DE MORGAGNI

Forma menos frecuente, se debe a un defecto de la formación del septum transversum que forma la porción anterior del diafragma, más frecuente a derecha, debido a que en el lado izquierdo son ocluidas por el corazón y el pericardio, puede contener asas intestinales, epiplón e hígado (11,12). Ocurre más frecuentemente en pacientes portadores de síndrome de Down.

Habitualmente no se presenta como una emergencia médica, diagnosticándose en niños mayores o adultos, como hallazgo en una Radiografía de tórax solicitada por algún síntoma respiratorio inespecífico, como tos, disnea, dolor torácico. Si el contenido herniario es hígado o epiplón radiológicamente aparece como una masa sólida, para el diagnóstico definitivo se debe solicitar una Rx EED que puede demostrar la presencia de asas intestinales (11,12) (Figura 4). El saco herniario puede contener

epiplón (92%), colon (58%), estómago (25%), intestino delgado (17%) y duodeno (8%) (13).

Es fundamental el tratamiento precoz de estos defectos junto con la pesquisa temprana de anomalías asociadas en la etapa perinatal, con el objeto de disminuir la morbimortalidad de los pacientes afectados (6) y de esta manera mejorar la calidad de vida en la etapa adulta, evitando consultas reiteradas por cuadros inespecíficos que hacen muy dificultoso el diagnóstico certero (5). El tratamiento quirúrgico presenta buen pronóstico ya sea por laparotomía o mediante vía laparoscópica (14,15).

Figura 4. Hernia de Morgagni

Paciente de 3 años de edad, síndrome de Down, neumonías recurrentes a Radiografía de tórax (AP): Opacidad mediastínica inferior derecha que se sobreproyecta a la silueta cardíaca. Esta opacidad es redondeada, de contorno inferior mal definido.

Radiografía esófago-estómago-duodeno (AP y lateral): colon transverso herniado al tórax, ocupando el espacio retroesternal anterior derecho.

HERNIA HIATAL

La HH ocurre cuando la unión gastroesofágica se desplaza hacia el tórax a través del hiato esofágico, su etiología es desconocida, se ha planteado asociación con retardo en el vaciamiento gástrico, elevación de la presión intragástrica junto con un peristaltismo gástrico activo (16).

La unión gastroesofágica en niños pequeños, especialmente en lactantes, se diferencia de la de adultos en

varios aspectos, a saber en los primeros el hiato presenta un canal más estrecho, el esófago subdiafragmático es corto, el ángulo a nivel de la unión esofagogástrica (ángulo de His) es menos agudo y el límite entre la mucosa gástrica y la esofágica puede ser difícil de reconocer. Estas características podrían predisponer a los niños pequeños a un mayor riesgo de presentar HH y reflujo gastroesofágico (RGE) (17).

Se describen dos tipos de HH: por deslizamiento y paraesofágicas.

La HH por deslizamiento corresponde al 95% y se caracteriza por pérdida del ángulo de His, de tal manera que el esófago y el estómago forman un tubo recto, el que presenta una constricción proximal (esfínter esofágico inferior) y una distal (hiato). Tiene una alta incidencia de RGE asociado, el diagnóstico es esencialmente radiológico y el método diagnóstico de elección es la Rx EED.

La HH paraesofágica corresponde al 5%, el ángulo de His se mantiene y parte del fondo gástrico se hernia sobre el diafragma a través del hiato, quedando el segmento gástrico herniado al lado del esófago, de esta manera la unión gastroesofágica permanece por debajo del diafragma. Este tipo de HH se asocia con menor frecuencia a RGE, el diagnóstico también es radiológico (18).

La sintomatología de HH es altamente variable, desde pacientes completamente asintomáticos hasta síntomas secundarios a esofagitis debida a RGE. Otros síntomas incluyen vómitos, hematemesis, melena, disfagia, anemia, bajo peso, retraso en el crecimiento, broncoaspiración, infecciones pulmonares recurrentes u obstrucción bronquial. Cuando existen vómitos, estos son en general de difícil manejo y generalmente no responden al tratamiento médico (16-18).

Puede ser evidente en una Rx simple de tórax o de abdomen, generalmente se manifiesta como un área de mayor transparencia retrocardíaca, en pacientes que consultan por otro motivo e incluso que no presentan sintomatología gastroesofágica. Ante la sospecha diagnóstica debe realizarse una Rx EED, la que permite evaluar en forma adecuada la anatomía del esófago, de la unión gastroesofágica, del estómago y del duodeno; permite además evaluar el peristaltismo esofágico, el vaciamiento gástrico y detectar RGE asociado (16-18) (Figura 5).

Mediante el estudio radiológico contrastado es posible identificar el esfínter esofágico inferior, el que al estar elevado, sugiere una HH. Otros signos radiológicos incluyen un hiato muy ancho con un esófago proximal dilatado y ascenso del estómago por sobre el nivel del diafragma.

La complicación más frecuente es la esofagitis péptica secundaria a RGE. Ocasionalmente una HH paraesofágica grande puede llevar a un vólvulo del estómago con obstrucción del píloro (17,18).

La corrección quirúrgica generalmente es definitiva y logra la regresión de los síntomas y complicaciones. La cirugía consiste en la reparación del hiato con fijación del estómago en la cavidad abdominal y plicatura a nivel del fondo para prevenir el reflujo (funduplicatura de Nissen). Si a pesar de estas maniobras no se resuelve el espasmo o estrechez del esófago, puede ser necesaria una cirugía adicional (16-18).

Figura 5. Hernia de hiatal

Hernia hiatal por deslizamiento, niña de 2 años de edad con síntomas gastrointestinales.

Radiografía de tórax (AP): Opacidad mediastínica central que se sobreproyecta a la silueta cardíaca. Esta opacidad es lobulada, de contorno lateral izquierdo mal definido.

Radiografía esófago-estómago-duodeno (AP y lateral): unión gastroesofágica está desplazada al tórax, al igual que parte del cardias y fondo gástrico, a través del hiato esofágico.

CONCLUSIONES

Las HD se producen por un defecto en el cierre del diafragma, lo que conduce el paso del contenido abdominal a la cavidad torácica, siendo la más importante en pediatría la HB, la cual debiera ser diagnosticada mediante ecografía prenatal. Puede manifestarse como insuficiencia respiratoria en el período neonatal inmediato, requiriendo tratamiento médico y quirúrgico agresivo con el fin de evitar o minimizar la hipoplasia y la hipertensión pulmonar. La segunda en frecuencia en pediatría es la HM, defecto ventral y lateral más frecuente a derecha, asintomática u oligosintomática, más frecuente en portadores de síndrome de Down, de tratamiento quirúrgico y finalmente la HH, que consiste en el desplazamiento de la unión gastroesofágica a través del hiato esofágico, más prevalente en el adulto, puede asociarse a RGE, situación que produce más frecuentemente síntomas gastrointestinales, también es de resolución quirúrgica.

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. Saldler TW. Langman. Embriología Médica. 7ma ed. Capítulo 11. México DF: Médica Panamericana, 1996; 165-702.
2. Ramírez P, Paublo M, Bustos J. Hernia diafragmática congénita: diagnóstico y manejo prenatal. Bol Hosp S J de Dios 1998; 45: 232-241.
3. Quinteros A, Bancalari M. Hernia diafragmática congénita en recién nacidos. Rev Chil Pediatr 2001; 72: 19-25. 7.
4. Austin-Ward E, Nazer J, Castillo S. Hernia diafragmática congénita y malformaciones asociadas. Rev Chil Pediatr 1998; 69: 191-194.
5. Hosgor M, Karaca I, Karkiner A, Ucan B, Temir G, Erdag G et al. Associated malformations in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2004; 39: 1073-1076.
6. Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblem R. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors. J Pediatr Surg 2000; 35 (8): 1187-97.
7. Pérez L. Evaluación por imágenes del diafragma en el niño. Rev Chil Enf Respir 2012; 28: 236-248.
8. Cabezali D, Cano I, García A, López R, Benavent. Minimally invasive surgery for management of congenital diaphragmatic pathology. Cir Pediatr 2007; 20 (2): 111-15 9.
9. Shalaby R, Gabr K, Al-Saied G, Ibrahim M, Shams AM, Dorgham A et al. Thoracoscopic repair of diaphragmatic hernia in neonates and children. A new simplified technique. Pediatr Surg Int 2008; 24(5): 543-47.
10. Deprest J, Jani J, Grataco E, Naulaers G, Delgado J, Greenough a et al. Fetal intervention for congenital diaphragmatic hernia: the european experience. Semin Perinatol 2005; 29(2): 94-103.
11. LaRosa DV, Esham RH, Morgan SL, Wing SW. Diaphragmatic hernia of Morgagni. South Med J. 1999; 92: 409-411.
12. Haubrich WS. Morgagni of the foramen and columns of Morgagni. Gastroenterology 2002; 123: 424.
13. Minneci PC, Deans KJ, Kim P, Mathisen DJ. Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment. Ann Thorac Surg 2004; 77: 1956-1959.
14. Loong T, Kocher H. Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. Postgrad Med J 2005; 81: 41-44.
15. Marin-Blazquez AA, Candel MF, Parra PA, Mendez M, Rodenas J, Rojas MJ et al. Morgagni hernia: repair with a mesh using laparoscopic surgery. Hernia 2004; 8: 70-72.
16. Darling DB, Fisher JH, Gellis SS: Hiatal hernia and gastroesophageal reflux in infants and children: Analysis of the incidence in North American children. Pediatrics 1984; 54: 450-5.
17. Johnston JH. Hiatus hernia in childhood. Arch Dis Child 1985; 35: 61-5.
18. Steiner GM: Review article: Gastroesophageal reflux, hiatus hernia and the radiologist, with special reference to children. Br J Radiol 1987; 50: 164-74