

Presentación de caso

Hernia diafragmática congénita en un niño de 12 años. Reporte de caso

Congenital diaphragmatic hernia in a boy of 12 years-old. Case report

Dr. Sergio Miguel Salinas Cabrera¹, Dra. Katia Vives Carmona¹, Dra. Karina Morales Figueroa¹, Dr. Rafael Ibargollín Ulloa².

1. Hospital Pediátrico Provincial. José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.
2. Centro de Ingeniería Genética y Biotecnología de Sancti Spíritus. Cuba.

RESUMEN

Fundamento: La hernia diafragmática congénita con debut tardío es una anomalía congénita rara, la cual se diagnostica ante una amplia gama y grados diversos de presentación sintomática, o como hallazgos radiológicos, lo que puede llevar a errores diagnósticos y fracasos terapéuticos. **Objetivo:** Mostrar un caso de presentación tardía de hernia diafragmática congénita dada la importancia de tenerla presente para los posibles diagnósticos a esa edad. **Presentación de caso:** Niño de 12 años de edad que llegó al cuerpo de guardia con disfagia y disnea progresiva de tres días de evolución. Se realizó rayos X donde se le diagnosticó la enfermedad, se operó y tuvo una evolución satisfactoria. **Conclusiones:** La identificación oportuna de la afección permitió el éxito del tratamiento y la recuperación.

DeCS: HERNIA DIAFRAGMÁTICA/cirugía; TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA POR RAYOS X; ANOMALÍAS CONGÉNITAS/cirugía; NIÑO.

Palabras clave: Hernia diafragmática, anomalías congénitas, cirugía, niño.

ABSTRACT

Background: The Congenital diaphragmatic hernia with late premiere is a strange congenital anomaly, which is diagnosed before a wide range and diverse grades of symptomatic presentation, or as radiological discoveries, what can take to diagnostic errors and therapeutic failures. **Objective:** To show a case of late presentation of congenital diaphragmatic hernia given the importance of having it present for the possible diagnoses to that age. **Case presentation:** A 12 years-old boy that arrived to guard's body with dysphagia and progressive dyspnea of three days of evolution. He was carried out X rays where he was diagnosed the illness, he was operated and he had a satisfactory evolution. **Conclusions:** The opportune identification of the affection allowed the success of the treatment and the recovery.

MeSH: HERNIA DIAPHRAGMATIC/surgery; TOMOGRAPHY X-RAY COMPUTED; CONGENITAL ABNORMALITIES/surgery; CHILD.

Keywords: Diaphragmatic hernia, congenital abnormalities, surgery, boy.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una emergencia neonatal manifestada por distrés respiratorio en el recién nacido, asociado a una alta morbilidad y mortalidad en el periodo posnatal. Por tal motivo su diagnóstico es relativamente fácil, pese a que su manejo resulta complejo dado el grado de distrés, hipoplasia e hipertensión pulmonar, así como las malformaciones y complicaciones asociadas. Sin embargo cuando el hallazgo radiológico o las manifestaciones ocurren luego del periodo neonatal estamos en presencia de la HDC de presentación tardía, la cual ocupa del 2 al 20 % de todos los casos ^{1,2}.

Los exámenes complementarios pueden ser mal interpretados y conducir frecuentemente a errores diagnósticos con sus múltiples complicaciones, debido a la aparición de la HDC después del mes de nacido, a su baja incidencia y a lo atípico de las manifestaciones clínicas ¹⁻³.

Pese a su debut tardío, las complicaciones suelen ser de menor magnitud y el pronóstico más favorable, por lo que la mortalidad suele ser muy baja siempre que el diagnóstico se haga a tiempo ³.

Se reporta el caso de un paciente de 12 años de edad, único en la provincia con una hernia diafragmática congénita de presentación tardía y la importancia de tener presente este diagnóstico ante cuadros similares a esta edad.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 12 años de edad, de procedencia rural, con antecedentes de salud anterior que tres días antes de su llegada al hospital expresó que luego de un juego de béisbol comenzó con dificultad al tragar alimentos sólidos. La disfagia gradualmente se fue incrementando hasta interrumpir las actividades diarias y su alimentación habitual; a todo esto, el día de su remisión, se le agregó la disnea y la toma del estado general.

Pasadas 72 horas del cuadro el paciente lo remitieron desde su área de salud con un rayos X que mostraba una gran imagen radiotransparente en hemitórax derecho con el consecuente desplazamiento del mediastino y sin diagnóstico preciso. Llegó en horas de la madrugada al cuerpo de guardia donde se valoró por los pediatras, los radiólogos y el cirujano de guardia, se decidió realizar nuevamente estudios imaginológicos (Fig. 1) y de laboratorio; los rayos X mostraban gran imagen radiotransparente en hemitorax izquierdo que desplazaba el mediastino.

Lo ingresaron por cirugía en el servicio de Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) con el diagnóstico de hernia diafragmática congénita, si bien se valoró además una posible eventración diafragmática; se suspendió la vía oral, se hidrató por vía endovenosa y se colocó sonda nasogástrica con el fin de mejorar su cuadro y discutirlo en colectivo en horas de la mañana.



Fig. 1: Imagen radiotrasparente en el hemitorax izquierdo que desplaza el mediastino.

El paciente fue operado de urgencia; se le realizó incisión de Kotcher izquierda donde se descubrió que el estómago, bazo, epiplón, ángulo esplénico del colon y parte del intestino delgado se encontraban en la cavidad torácica; inmediatamente se descomprimió el estómago, el cual estaba aún dilatado y volvulado y se extrajo cuidadosamente junto al resto de las vísceras (Fig. 2).



Fig. 2 Vísceras abdominales en cavidad torácica.

Posteriormente se reparó con sutura no permanente el defecto diafragmático (6 cm) y se cerró por planos (Fig. 3)



Fig. 3: Reparación con sutura del defecto diafragmático.

El paciente lo trasladamos a la UCIP y luego a la sala convencional donde recibió tratamiento con antimicrobianos de amplio espectro y esquema de alimentación progresiva, así como la rutina de complementarios donde se comprobó el éxito de la operación. A los diez días el paciente se le dio de alta; luego lo seguimos en consulta con evolución clínica y radiológica satisfactoria (Fig. 4).



Fig. 4: Evolución radiológica satisfactoria a los 10 días de la operación.

DISCUSIÓN

La primera descripción de la anatomía y la patofisiología de la HDC, fue realizada por Hunter y Mc Cauley en el año 1754; esta se definió como la protusión de los órganos abdominales hacia el tórax, o el descenso de los órganos torácicos al abdomen como resultado del cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales. Su incidencia se estima de 1 en 2000 a 5000 nacimientos. El defecto es más frecuente del lado izquierdo para un 80 % y el resto para el derecho; los bilaterales son extremadamente raros. La incidencia de malformaciones asociadas es de 10 a 50 % y la mortalidad es alta alcanzando hasta el 50 % de los casos⁴.

La presentación tardía de la HDC es aquella que ocurre luego del periodo neonatal y pese a ser considerada rara, últimamente en el mundo existe un incremento en su reporte dados los avances en la tecnología. El primer caso fue reportado en el año 1959 por Kirkland⁴.

En Cuba existen solo tres casos reportados en la literatura científica, uno en etapa adulta en el año 1962 y el resto en la etapa de lactante ya en este siglo.

En la provincia de Sancti Spíritus es el primer caso diagnosticado de HDC luego de la etapa de lactante; es un caso único en una edad avanzada en pediatría con sintomatología digestiva y respiratoria de debut inmediato y curso progresivo.

El defecto congénito es idéntico tanto en el debut neonatal como en el tardío, pero los síntomas, el manejo, las complicaciones y las secuelas difieren considerablemente entre uno y otro⁵.

Los pacientes sintomáticos se presentan con una amplia gama y grados diferentes de síntomas inespecíficos. La mayoría de estos presentan una forma aguda o crónica de síntomas respiratorios y gastrointestinales. Al menos el 25 % de los pacientes son asintomáticos realizándosele su diagnóstico mediante hallazgos radiológicos⁶.

El curso clínico de la enfermedad depende predominantemente de la naturaleza de las vísceras desplazadas, así como la ocurrencia potencial de complicaciones. En este caso al estar el defecto del lado izquierdo, el estómago que se encontró parcialmente volvulado, el ángulo esplénico del colon, epiplón, parte del intestino delgado y el bazo se encontraban dentro de la cavidad torácica. Es importante señalar la siempre residencia del bazo en la cavidad torácica debido a que sus elementos de fijación así lo corroboraron al estar adheridos a la pared posterior del tórax^{7,8}.

El rayos X ha sido el examen complementario por excelencia para confirmar el diagnóstico, tal y como ocurrió en este caso con el rayos X de tórax anterior y lateral izquierdo. Otros estudios han sido utilizados ante la ambigüedad de síntomas, como las imágenes contrastadas de rayos X y la tomografía axial computarizada (TAC), sobre todo los defectos del lado derecho. Cuando todos los estudios no son concluyentes la cirugía de mínimo acceso no solo ayuda a definir el diagnóstico sino que puede ser utilizada también como tratamiento^{8,9}.

CONCLUSIONES

La HDC de presentación tardía es una anomalía congénita rara con una amplia gama sintomática de presentación. El diagnóstico de un niño a los 12 años de edad constituye un caso excepcional, pero que debe tenerse en cuenta ante un cuadro sugestivo y un estudio radiológico oportuno para así obtener un diagnóstico correcto y el éxito en el resultado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kim DJ, Chung JH. Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia in Children: The Experience of Single Institution in Korea. *Yonsei Med J* [Internet]. 2013 Sep [cited: 2015 Jan];54(5):1143-8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3743178>
2. Chun Dai H. Cirugía Pediátrica. En: Sabinston. Tratado de Cirugía. Fundamentos biológicos de la práctica quirúrgica moderna. Saunders Elsevier; 2013.p.1828–1871.
3. Hernández Fernández NM, Muñiz Escarpanter J, Alvaredo Soria MA. Hernia diafragmática derecha de presentación tardía. *Acta Médica del Centro* [Internet]. 2013[citado:2015 Ene]; 7(1). Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/98/pdf>
4. Raashid H, Aeجاز A, Altaf HS, Sajad AW, Tahleel A, Mohd HK. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *Afr J Paediatr Surg* [Internet]. 2014 Apr-Jun [cited: 2015 Jan];11(2):119-23. Available from: <http://www.afrjpaedsurg.org/article.asp?issn=0189-6725;year=2014;volume=11;issue=2;spage=119;epage=123;aulast=Hamid>
5. Stolar Ch, JH, Dillon PW. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration. In: O Neill JA, Grosfeld JL, Fonskalrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery*. 6ta ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006.p.931-46.
6. Cristina Balsey, Chris A Lincouras. Cirugía Pediátrica. En: Nelson. Tratado de Pediatría. España: Saunders Elsevier; 2013.p.1332-1336.
7. Hamid R, Baba AA, Shera AH, Wani SA, Altaf T, Kant MH. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *Afr J Paediatr Surg* [Internet]. 2014 Apr-Jun [cited: 2015 Jan];11(2):119-23. Available from: <http://www.afrjpaedsurg.org/article.asp?issn=0189-6725;year=2014;volume=11;issue=2;spage=119;epage=123;aulast=Hamid>
8. Ito TE, Hasnie R, Crosby DL, Milbrandt JC, Ettema S, Duong M. Gastric volvulus complication in an infant with undiagnosed congenital diaphragmatic hernia presenting with acute respiratory distress. *Pediatr Emerg Care* [Internet]. 2012 Oct [cited: 2015 Jan];28(10):1078-80. Available from: <http://journals.lww.com/pec-online/pages/articleviewer.aspx?year=2012&issue=10000&article=00028&type=abstract>
9. Muzzafar S, Swischuk LE, Jadjab SP. Radiographic Findings in late presenting congenital diaphragmatic hernia: helpful imaging findings. *Pediatric Radiologic* [Internet]. 2012 Mar [cited: 2015 Jan];42(3):337-42. Available from: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00247-011-2226-9>

Recibido: 2015-03-23

Aprobado: 2016-02-24