

## PRESENTACIONES DE CASOS

**Hernia Diafragmática Izquierda. A propósito de un caso**

Hospital General Docente Iván Portuondo. San Antonio de los Baños. Artemisa.

*Silvia Evelyn Jiménez Abreu<sup>1</sup>, Anibus Fleitas Cabrera<sup>2</sup>, Osmani Martínez Lemus<sup>3</sup>, Jorge Alexis Pérez González<sup>4</sup>, Sualy Ruiz Morera<sup>5</sup>.**<sup>1</sup>Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Neonatología y Medicina General Integral. Profesora Instructor. <sup>2</sup>Especialista de I grado en Neonatología y Medicina General Integral. <sup>3</sup>Especialista de I grado en Medicina General Integral. Residente de 3er año de Neonatología. <sup>4</sup>Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de I Grado en Neonatología y Medicina General Integral. Profesor Asistente. <sup>5</sup>Licenciada en Enfermería, Máster en Infectología, Profesora Auxiliar.***RESUMEN**

La Hernia diafragmática congénita es una de las malformaciones más graves del recién nacido, resultado del desarrollo anormal del diafragma fetal, que permite a las vísceras abdominales invadir la cavidad torácica e interferir en el adecuado desarrollo pulmonar causando hipoplasia de este órgano e hipertensión pulmonar persistente, a menudo intratable. Ocurre en 1 x 2500 nacidos vivos, frecuentemente puede diagnosticarse por Ultrasonografía en edades tempranas de la gestación. El patrón de herencia es multifactorial. La malformación se asocia a anomalías cromosómicas y elevada mortalidad. Las manifestaciones clínicas van desde insuficiencia respiratoria severa al nacer hasta ser un hallazgo, dependiendo del grado de hipoplasia e hipertensión pulmonar. Se presenta el caso de un recién nacido con diagnóstico prenatal de Hernia diafragmática congénita izquierda, que comienza con dificultad respiratoria y cianosis en los primeros minutos de vida. El tratamiento quirúrgico fue exitoso con una recuperación total. Por la gravedad de esta malformación y sus posibles consecuencias, se considera importante dar a conocer el caso, con el propósito de contribuir a una mayor optimización de los programas de diagnóstico prenatal.

**Palabras clave:** Hernia Diafragmática Congénita, recién nacido.**INTRODUCCIÓN**

La Hernia diafragmática congénita (HDC) es la anomalía más común del desarrollo del diafragma, resultado de la falla en el cierre de los canales pleuroperitoneales, entre las 8 y 10 semanas, que provoca la herniación de las vísceras abdominales entre las 10 y 12 semanas de gestación. Aproximadamente, el 80% de los defectos diafragmáticos es del lado izquierdo. (1)

La lesión ocurre con igual frecuencia en ambos sexos. La ocurrencia esporádica es la regla, pero se ha informado un modelo familiar (2). La HDC puede asociarse con anomalías congénitas en el 25% al 50% de todos los casos, incluye cardiopatías complejas, hidronefrosis, agenesia renal, atresia intestinal, hidrocefalia, anencefalia, espina bífida y otros síndromes como el Síndrome de Fryns, Síndrome de Lange y Síndrome de Marfan. (3, 4, 5)

Las anomalías cromosómicas principalmente trisomías 18, y 13, pueden presentarse entre el 5 y 10 % de casos. (6)

La malformación del diafragma, permite que el contenido visceral intraabdominal protruya hacia el tórax impidiendo la formación adecuada de los pulmones, produciendo un efecto de masa con desplazamiento del mediastino, compresión pulmonar y reducción del tejido pulmonar funcional (bronquios y alveolos) en desarrollo, ocasiona hipoplasia pulmonar unilateral, asociado con el desplazamiento de vísceras abdominales en la cavidad torácica. (2, 7)

Estos cambios morfológicos tienen como resultado la restricción al flujo de sangre pulmonar y resultante hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HP-PRN) esta es a menudo el problema clínico dominante en el período postnatal inmediato. Aunque puede mantenerse asintomática, los recién nacidos con HDC suelen nacer con dificultad respiratoria severa, lo cual es una emergencia médica. El diagnóstico puede sospecharse rápidamente en los casos más graves que manifiestan cianosis severa, bradicardia, y un abdomen del escavado. (7)

Aun hoy el tratamiento de la HDC es uno de los ma-

yores retos para Obstetras, Neonatólogos y Cirujanos. El diagnóstico prenatal temprano ha permitido la referencia de estos nacimientos de alto riesgo a los centros especializados para que el cuidado ventilatorio óptimo y el tratamiento quirúrgico. La detección precoz permite la corrección antenatal del defecto favoreciendo el crecimiento pulmonar y consecuentemente el pronóstico. (1,7)

En este trabajo se presenta un caso de Hernia diafrágica congénita izquierdanacido en el Hospital "Iván Portuondo" de San Antonio de los Baños, provincia Artemisa. La gravedad de esta patología y la importancia de su diagnóstico prenatal tempranopara brindar un adecuado tratamiento, con mejor pronóstico, calidad de vida y la consiguiente reducción de la morbilidad y la mortalidad infantil; justifica la divulgación del caso con el propósito de contribuir al empleo adecuado de los programas de diagnóstico prenatal que permita la toma de decisiones tempranas y oportunas.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Recién nacido femenino, hijo de madre de 25 años con antecedentes patológicos familiares y personales de salud, VDRL no reactiva, grupo y factor A+. Historia obstétrica de G5 P1 A3 (provocados). Embarazo normal, ultrasonidos prenatales sin alteraciones.

El niño nace el día 6 de abril de 2013 en el Hospital Docente Iván Portuondo del municipio de San Antonio de los Baños, Artemisa, Cuba. Parto en cesárea iterada a las 38.4 semanas, rotura de membranas en acto quirúrgico, líquido amniótico claro, placenta normal. Recién nacido con peso de 3340 g y apgar 7/8. A los 10 minutos de nacida comienza con dificultad respiratoria y se traslada al servicio de Neonatología para estudio y tratamiento.

Al examen físico, presenta aspecto de recién nacido a término, buena vitalidad. Coloración rosada pálida con cianosis distal.

Aparato respiratorio: tiraje intercostal (1 punto), aleteo nasal (1 punto) y quejido espiratorio (2 puntos), Silverman de 4 puntos. Murmullo vesicular normal, no estertores. FR-62 x min.

Aparato cardiovascular: ruidos cardiacos rítmicos, no soplos, pulsos normales. FC- 147 x min.

Abdomen: No excavado, suave, ruidos hidroaéreos presentes.

Se recibe en nuestro servicio con dificultad respiratoria (Silverman de 4 puntos) y cianosis, por lo que se decide dar apoyo ventilatorio, es intubado de inmediato sin complicaciones y acoplado a equipo de ventilación, con estas medidas el recién nacido mejora.

Previo al proceder se realiza radiografía de tórax anteroposterior (AP): tiene 8 espacios intercostales, buena expansión pulmonar, mediastino desplazado hacia la derecha, imágenes radiotransparentes en hemitorax izquierdo, que impresiona el dibujo de asas intestinales.



Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior previa a la intubación, se observa desplazamiento del mediastino hacia la derecha e imágenes radiotransparentes en hemitorax izquierdo (dibujo de asas intestinales).

(Figura 1)

Radiografía de tórax posterior a la intubación: tubo endotraqueal bien situado, buena expansión pulmonar, imágenes radiotransparentes en hemitorax izquierdo



Figura 2. Radiografía de tórax posterior a la intubación: imágenes radiotransparentes en hemitorax izquierdo que se corresponden con asas intestinales.

que se corresponden con asas intestinales. (Figura 2)

Con estos estudios se plantea el diagnóstico de Hernia diafrágica congénita izquierda y coordinamos su traslado al hospital pediátrico William Soler para tratamiento quirúrgico. Fue evaluado por el grupo de Cirugía, y a las 13 horas de nacido, se realiza laparotomía comprobándose defecto diafrágico posterolateral izquierdo a través del cual ascienden hacia la cavidad torácica todas las asas intestinales delgadas y ciego, se cierra el defecto sin dificultad y se coloca sonda pleural.

Radiografía de tórax postoperatoria: 8 espacios intercostales, buena expansión pulmonar, asas intestinales localizadas en abdomen, pleurotomía bien situada. (Fi-



Figura 3. Radiografía de tórax postoperatoria: buena expansión pulmonar, asas intestinales localizadas en abdomen, pleurotomía bien situada.

gura 3)

La niña mantiene evolución favorable, se retira pleurotomía las 12 horas de operado, continua conectado a equipo de ventilación en presión positiva intermitente (PPI) durante 5 días sin complicaciones. Es dada de alta a los 12 días de vida.

En la actualidad, el paciente tiene 5 meses y está totalmente restablecido.

## DISCUSIÓN

La ultrasonografía prenatal brinda altas posibilidades en el diagnóstico de la HDC, incluso en edades tempranas de la gestación. Debe diferenciarse de la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar del tipo I, de grandes masas quísticas en uno o ambos pulmones, de otras lesiones quísticas pulmonares y del mediastino, del quiste broncogénico, del derrame pleural, del quilotórax y del secuestro pulmonar que ultrasonográficamente impresionan una masa ecogénica de parénquima pulmonar, en todos estos posibles diagnósticos al examinar la anatomía superior abdominal, esta es normal. (3, 8, 9)

En la década de los años 80 y 90 se realizaron intentos de corrección antenatal mediante reparación anatómica por medio de cirugía in útero, pero han sido abandonados por ser muy invasivos para la madre y el feto. (1)

Investigaciones recientes señalan la posibilidad de otros

tratamientos prenatales, en la última década se ha desarrollado la oclusión traqueal endoluminal fetal percutánea entre las 26 y 28 semanas de gestación, también se han propuesto intervenciones farmacológicas prenatales como la vitamina A, tetrandrine, glucocorticoides prenatales y otros fármacos, algunos de estos en fase experimental. (10, 11, 12)

En nuestro medio es esencial el diagnóstico temprano que nos permita planificar una estrategia en la terapéutica, refiriendo a estas madres a un centro especializado donde estén disponibles un cuidado ventilatorio adecuado y la especialización quirúrgica. Durante la intervención quirúrgica normalmente se encuentra un defecto posterolateral en el diafragma izquierdo, con la mayoría o todas las vísceras abdominales en el pecho. El cirujano reduce la hernia suavemente retirando las vísceras. Puede haber tejido del diafragmático para lograr la reparación directa. Si falta una porción significativa del diafragma se usa otros materiales para cerrar el defecto. (13) Debido a las nuevas terapias disponibles, la sobrevivencia de estos recién nacidos ha aumentado en los últimos años en los centros de alta calificación, a cifras cercanas al 80 %. Los mejores resultados se observan cuando estos niños nacen en unidades de nivel III, experimentadas en su manejo y con alto número de pacientes con esta patología por año. (14, 15)

La supervivencia de recién nacidos más graves aumenta la morbilidad por patologías pulmonares, alteraciones del desarrollo psicomotor o secuelas neurológicas, pérdida auditiva, desnutrición, reherniación y anomalías musculoesqueléticas. (16, 17)

En la experiencia de nuestro servicio se recogen otros pacientes con diagnóstico de HDC de manera infrecuente, coincidiendo a lo reportado en la literatura (9).

El desconocimiento de la presencia de esta patología como es el caso que se presenta, puede deberse a la no realización de los exámenes pertinentes, pero se señala que la identificación del diafragma en la ecografía no excluye la posibilidad del diagnóstico porque alguna porción del diafragma está normalmente presente en HDC, esto pudiera explicar que nuestro paciente tuviera estudios prenatales normales. Afortunadamente se hizo el diagnóstico y tratamiento en las primeras horas de vida con evolución favorable, una corta estadía hospitalaria y sin las múltiples complicaciones que la literatura describe en los recién nacidos con diagnóstico de HDC. (16,17)

## BIBLIOGRAFÍA

- 1- Sola Augusto. *Cuidados Neonatales: Descubriendo la vida de un recién nacido enfermo*. Edimed 2011; Tomo. II pag.991
- 2- Gary E. H., Michael J. B. *Surgical Care of Conditions Presenting in the Newborn En: Averys Neonatology. Pathophysiology management of the newborn*. Philadelphia; 6th ed. Lippicott and Williams ed USA 2005: 1105-1106
- 3- Oliva Rodríguez J. *Malformaciones localizadas en el abdomen fetal*. En su: *Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica (Parte I)*. Capítulo 7. [Actualizado Dic 2009]. [Consultado 10 Ago. 2012]. Disponible en: <http://www.perinatal.sld.cu/es/libros.htm>
- 4- Noble B.R., Babiuk R.P., Clugston R.D. *Mechanism of Action of the Congenital Diaphragmatic Hernia Inducing Teratogen Nitrofen*. *Am. J. Physiol. Lung Cell. Mol. Physiol.* 2007; 293: L1079-1087.

- 5- Klaassens M., Galjaard R.J., Scott D.A. Prenatal Detection and Outcome of Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH) Associated with Deletion of Chromosome 15q26: Two Patients and Rediew of the Literature. *Am. J. Med. Genet. A.* 2.007; 143: 2.204-2.212
- 6- Witters I, Legius E, Moerman P. Associated malformations and chromosomal anomalies in 42 cases of prenatally diagnosed diaphragmatic hernia. *Am J Med Genet.* 2001; 103(4):278-82.
- 7- Miller M. J., Fanaroff A. A., Martin R. J. Respiratory Disorders in Preterm and Term Infants En: Fanaroff and Martin´s Neonatal-Perinatal Medicine, 8th ed. 2006. Cap 42, part 5.
- 8- Keijzer R, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. *SeminPediatrSurg* 2010 Aug; 19(3): 180-5.
- 9- Bolaños Nava I. Hernia diafragmática congénita. *Rev Mexicana Anest.* 2005; 28(1):126-8.
- 10- Seph A., Sandberg P.L., Farmer D.L. Randomized Drial of Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion for Severe Fetal Congenital Diaphragmatic Hernia. *N. Engl. J. Med.* 2.003; 349: 1.916- 1.924.
- 11- Babiuk R. P.,Thebaud B., Creer J. J. Reductions in the incidence of Nitrofen- Induced Diaphragmatic Hernia by Vitamina A and Retinoid Acid. *Am. J. Physiol. Lung Cell Mol. Physiol.* 2004; 286:l.970-1.973.
- 12- Lewis N.A., Holm B.A., Swartz D. Antenatal Vitamin A Decreases Ventilation-Induced Lung Injury in the Lamb Model of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Asian J. Surg.* 2.006; 29:193-197.
- 13- Puri P, Nakazawa N. Congenital Diaphragmatic Hernia. In: Puri P, Hollworth M, eds. *Pediatric surgery: diagnosis and management.* Springer, 2009: chapter 31.
- 14- Javid P.J., Jaksic T., Skarsgard E. D. Survival Rate in Congenital Diaphragmatic Hernia: the Experience of the Canadian Neonatal Network. *J. Pediatr. Surg.* 2.004; 39 (5): 657-660.
- 15- Kattan J. Hernia Diafragmatica Congénita: frontera entre ciencia básica y clínica. *Revista Chilena de Pediatría* 2.002; 73:229-238.
- 16- Logan J.W., Rice H.E., Goldberg R.N., Cotton C.M. Congenital Diaphragmatic Hernia: a Systematic Review and Summary of Best-Evidence Practice Strategies. *J. Perinatol.* 2.007; 27 (9): 535-49
- 17- Noori S., Friedlich P., Wong P. Cardiovascular Effects of Sildenafil in Neonates and Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia and Pulmonary Hypertension *Neonatology.* 2.007: 91 (2): 92-100.

### Left diaphragmatic hernia: about a case

#### SUMMARY

Congenital diaphragmatic hernia is one of the most severe malformations of the newborn, resulting from abnormal development of the fetal diaphragm that allows the abdominal viscera to invade the thoracic cavity and interfere in the correct pulmonary growth causing hypoplasia of this organ and persistent pulmonary hypertension, very commonly untreatable. It occurs in 1 per 2500 of livebirth infants, and can be frequently diagnosed by ultrasoundgraphy in early gestation stages. The hereditary pattern is multifunctional. Malformation is associated to chromosomal abnormalities and high mortality. Clinical manifestations range from a severe respiratory failure at birth to a finding, depending on hypoplasia and pulmonary hypertension grade. A case of a newborn with a left congenital diaphragmatic hernia post-natal diagnosis, which starts with respiratory difficulty and cyanosis in the first minutes of being born birth, is presented.

Surgical treatment with a complete recovery was successful. Due to this malformation severity and its possible consequences, it is considered important letting the case to be known, with the purpose of contributing to a better improvement of the pre-natal diagnosis programs.

**Key words:** Congenital diaphragmatic hernia, newborn child.

**Dirección para la correspondencia:** Silvia Evelyn Jiménez Abreu (c-158 No- 25320 e/253 y 255

Bauta Artemisa

**E-mail:** sevelin@infomed.sld.cu