

REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

Acogida a la franquicia postal como correspondencia de segunda clase en la Administración de Correos de la Habana.

VOLUMEN 37 - Nos. 5-6

SEPT.-DCBRE., 1965

CIRCULACION: 3,000 EJEMPLARES

LA HABANA

Hernias diafragmáticas congénitas()*

Por los Dres.:

GUILLERMO HERNÁNDEZ AMADOR,**) ANGEL MORANDEIRA MARTÍN,**)
VICENTE OSORIO ACOSTA,**) SAMUEL YELÍN GRINGOS,**)
Y ARMANDA CABRERA PÉREZ,**)

DEFINICIÓN Y CONCEPTO:

Se entiende por hernia diafragmática congénita la protrusión de vísceras abdominales en la cavidad torácica a través de una abertura anormal en el músculo diafragma producida por una alteración en su desarrollo embriológico.

NOCIONES EMBRIOLÓGICAS:

Durante las primeras semanas del desarrollo embriológico las porciones torácica y abdominal del cuerpo humano se comunican libremente constituyendo la cavidad celómica primitiva, la cual se origina por la subdivisión del mesodermo primitivo en hoja esplácnica o visceral y hoja somática o parietal.

El primer esbozo de separación tóracoabdominal ocurre durante el primer mes del desarrollo embriológico y lo

constituye la aparición del septum transversum, tabique de mesodermo esplácnico que se extiende en sentido transversal desde las paredes ventral y laterales del embrión hasta las venas cardinales posteriores por detrás. El septum transversum constituirá las porciones ventral y lateral del diafragma primitivo, separando la cavidad pericárdica de la cavidad abdominal. (Fig. 1).

En esta fase las cavidades pleurales y la cavidad abdominal quedarán en amplia comunicación a través de los canales pleuroperitoneales, limitados éstos en la línea media por el mesenterio dorsal, por detrás y afuera por la pared dorsal del embrión y por delante por el límite posterior del septum transversum.

En una segunda fase del desarrollo embriológico y hacia el segundo mes, los canales pleuroperitoneales serán obliterados a expensas de proliferación tisular del mesenterio dorsal primitivo y de los agregados dorsolaterales del cuer-

(*) Trabajo presentado ante la XVI Jornada Nacional de Pediatría, Diciembre 1964.

(**) Médicos del Departamento de Cirugía del Hospital Infantil "William Soler".

po. Estos canales se cierran al principio por una doble membrana formada por la pleura por arriba y por el peritoneo por abajo.

En un tercer estadio y hacia el tercer mes del desarrollo embriológico, el diafragma primitivo es invadido por el nervio frénico y por un par de masas pre-musculares que darán lugar al músculo estriado del diafragma.

En síntesis, según Patten y Arey,¹ el diafragma se deriva de cuatro fuentes

embriológicas: 1) del septum transversum, su zona ventrolateral; 2) de las membranas pleuroperitoneales, sus porciones dorso laterales; 3) del mesentérico dorsal primario, su porción dorsal media; 4) de la pared muscular del cuerpo, sus crecimientos internos marginales. (Fig. 2).

De acuerdo con lo señalado anteriormente una hernia diafragmática congénita no tendrá saco herniario si aparece antes del final del segundo mes del de-

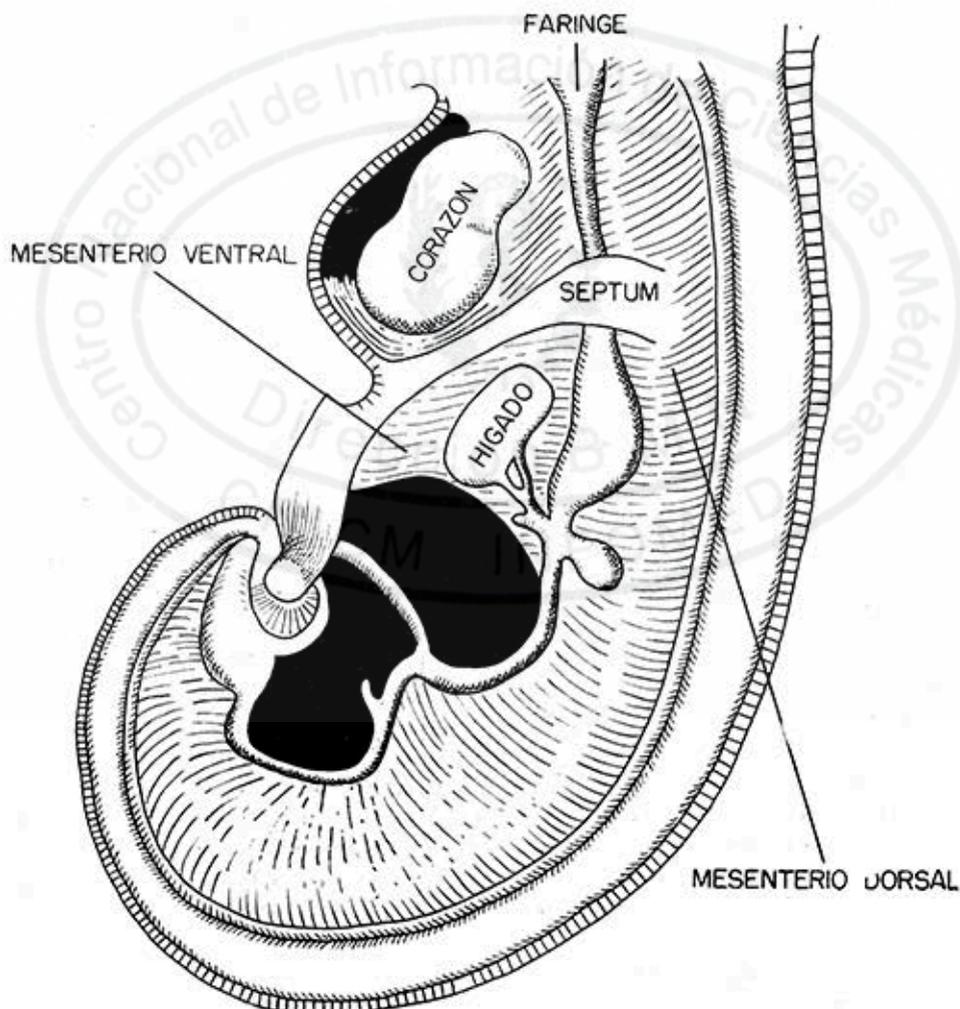


Fig. 1. Diafragma primitivo (según Arey)

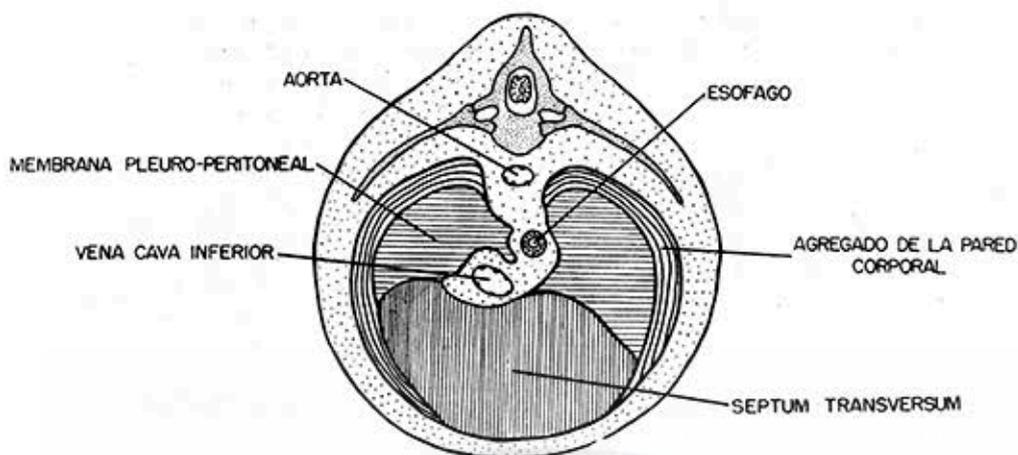


Fig. 2. Distintos elementos del diafragma definitivo (según Patten).

sarrollo del embrión y si lo poseerá si se desarrolla después de haberse completado las membranas pleuroperitoneales.

De la sexta a la décima semana del desarrollo embriológico el tubo digestivo crece más rápidamente que la cavidad celómica y el asa intestinal primitiva se a'ojará en la base del cordón umbilical.

Se entiende por asa intestinal primitiva aquella porción de intestino cuya irrigación depende de la arteria mesentérica superior y quedará comprendida por tanto entre el ángulo duodenoyeyunal y la porción media del colon transversal.

Hacia la décima semana, en que ya se habrán desarrollado lo suficiente las paredes abdominales, el asa intestinal primitiva regresará de nuevo a la cavidad abdominal, rotando en el abdomen en sentido contrario de las agujas del reloj, hasta que después de la oncenava semana el ciego se va a situar en su posición definitiva en la fosa iliaca derecha.

Esta asa intestinal primitiva, extremadamente móvil en su recorrido, será la que formará, en la mayoría de los casos,

el contenido de las hernias diafragmáticas congénitas. El mecanismo patogénico puede explicarse, bien porque el asa intestinal primitiva regrese precozmente, o porque se haya producido un retardo en la fusión de los distintos componentes del diafragma primitivo.

VARIETADES ANATÓMICAS:

1) Hernia lumbo-costal o del triángulo de Bochdalek:

—Son las más frecuentes de todas variedades, sobre todo en el lado izquierdo (4 a 6 veces más frecuentes que en el derecho). (Figs. 4 y 7).

—La mayoría no tienen saco herniario pero pueden poseerlo (3 de 9 de nuestros casos lo tenían). (Figura 11).

—Su contenido está representado por el asa intestinal primitiva, el bazo y más raramente el estómago (hernias del asa intestinal primitiva de Dor).²

2) Hernia paraesternal o de Morgagni:

—La mayoría se proyectan hacia el lado derecho del esternón, ya que



Fig. 3-HERNIA HIATAL

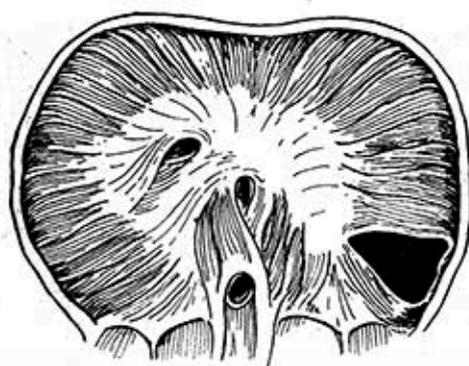


Fig. 4-HERNIA BOCHDALEK



Fig. 5-HERNIA PARAESTERNAL



Fig. 6-AUSENCIA PARCIAL

hacia el lado izquierdo, el pericardio y el corazón dificultan su paso. (Fig. 5).

—Aproximadamente el 50% tienen saco herniario.

—Generalmente son poco voluminosas, aunque las puede haber de grandes dimensiones. (Fig. 8).

—Su contenido lo constituyen el epiplón mayor, el colon transverso y más raramente el estómago y el hígado.

3) Hernias Hiatales: (Figs. 3 y 10).

—Siempre están provistas de saco herniario.

—Su contenido más frecuente es el estómago.

—Habitualmente el esófago es de longitud normal, el esófago corto congénito es de rara observación.²

4) Defectos congénitos del diafragma y aplasias diafragmáticas. (Fig. 6):

—Se trata de la falta total o parcial de algunos de los elementos fundamentales del diafragma. Puede estar localizado hacia una hemicúpula, generalmente en su porción posterior, u ocupar la porción central del diafragma.



Fig. 7-A.



Fig. 7-B.

Fig. 7-A. Hernia de Bochdalek a través de la cual ha penetrado el intestino delgado y el bazo. Gran desviación del área cardíaca hacia la cavidad pleural derecha.

Fig. 7-B. Radiografía postoperatoria inmediata del mismo caso demostrando reexpansión completa del pulmón izquierdo y restauración del área cardíaca a su posición normal.

- Se produce un gran desplazamiento de vísceras abdominales y su sintomatología es dramática. (Figura 9).
- Con frecuencia es difícil el cierre primario del defecto siendo necesario valernos de prótesis artificia-



Fig. 8-A.



Fig. 8-B.

Fig. 8-A. Desviación del área cardíaca a la derecha producida por una hernia paraesternal izquierda con saco.

Fig. 8-B. Tránsito intestinal del mismo caso que demuestra la presencia del estómago dentro del saco herniario.

les (mallas de nylon, teflon, dacron o marlex) o utilizar la pared torácica para ocluirlo.

De acuerdo con Bisgard⁴ se entiende por eventración diafragmática congénita a una posición anormalmente alta o elevada de una hoja del diafragma intacto, como resultado de parálisis, aplasia o atrofia en varios grados de sus fibras musculares. Su continuidad no rota, en forma de arco de círculo y la existencia de una capa adicional de tejido fibroso o muscular entre las dos hojas serosas establece su diferencia con las hernias diafragmáticas congénitas. En la práctica tal diferenciación carece de importancia ya que clínicamente se comportan de un modo semejante.

SÍNTOMAS CLÍNICOS:

1) Hernia lumbocostal o del triángulo de Bochdalek:

a) *En el recién nacido:*

—Los síntomas casi siempre son dramáticos representando una verdadera urgencia. Su severidad estará en relación directa al volumen de las vísceras herniadas y el grado de desplazamiento que provoquen sobre el área cardíaca y los pulmones.

—La tríada sintomática fundamental estará dada por:

- DISNEA
- CIANOSIS
- DEXTROPOSICIÓN CARDÍACA

—El vómito es poco frecuente a pesar de que presentan dificultad a la alimentación debido a la disnea.

—El vientre puede estar excavado y el hemitórax afecto abombado.

—El examen físico del tórax en el lado de la lesión puede mostrar áreas de submatidez o matidez con disminución del murmullo vesicular.

b) *En el lactante:*

El comienzo de los síntomas no es dramático en la mayoría de los casos, sino gradual, repercutiendo sobre el aparato circulatorio, el aparato digestivo o el aparato respiratorio.

Pueden consultar por:

- Infecciones respiratorias recidivantes.
- Crisis de vómitos.
- Crisis de disnea.
- Dextroposición cardíaca.

El estasis producido por la compresión extrínseca pulmonar facilita las infecciones respiratorias que pueden variar desde catarros frecuentes hasta cuadros de bronconeumonía.

2) Hernia para-esternal o de Morgagni:

—Su sintomatología en general es pobre pudiendo presentar vómitos y dolores abdominales.

—El examen físico la mayoría de las veces es negativo, aunque en las voluminosas puede haber hasta desplazamiento del área cardíaca. (Fig. 9).

3) Hernias hiatales:

—Su sintomatología es más bien progresiva y estará dada por:

- Vómitos.
- Pequeñas hemorragias gástricas.
- Distrofia.

- Neumonías aspirativas.
- El examen físico del tórax habitualmente es negativo.

SIGNOS RADIOLÓGICOS:

El estudio radiológico de tórax en posición frontal y lateral casi siempre pro-

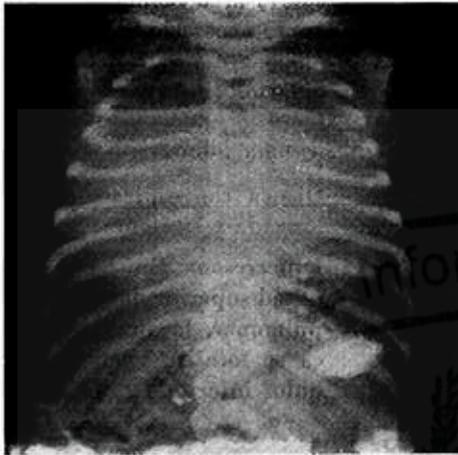


Fig. 9-A.

Fig. 9-A. Opacidad en masa que ocupa la casi totalidad de ambos hemitórax que semeja una cardiomegalia y que es producida por una ausencia parcial del diafragma con protrusión del hígado hacia la cavidad torácica.



Fig. 9-B.

Fig. 9-B. Radiografía del mismo caso después de haber sido reparado el defecto mediante una prótesis.

porciona el diagnóstico positivo al mostrar desviación del área cardíaca hacia el lado contrario de la lesión, visualizándose en el lado afecto una serie de imágenes radiotransparentes, en panal, redondeadas o policíclicas, separadas por gruesos tabiques y que ocupan la casi totalidad de ese hemitórax. (Fig. 7). En los recién nacidos debemos evitar el tránsito intestinal pues la repleción gastrointestinal por el medio de contraste puede desencadenar una crisis marcada de vómitos o polipnea.

En casos de dudas en el diagnóstico, como puede ocurrir frente a las imágenes de quistes pulmonares congénitos o neumatocelos por neumonías a estafilo-

cocos, el tránsito intestinal o el colon por enema estarán justificados.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

1) Hernia lumbocostal o del triángulo de Bochdalek:

a) *En el recién nacido:*

Generalmente se nos plantea el diagnóstico diferencial de un síndrome dado por disnea y cianosis y tendremos que descartar:

1) Pneumotórax a tensión:

- Antecedentes obstétricos traumáticos.

—Hemitórax afecto abombado, timpánico, con ausencia de murmullo vesicular.

—El estudio radiológico es concluyente mostrando el pulmón correspondiente total o parcialmente colapsado.

2) Atresia esofágica:

—Crisis de disnea, cianosis, tos y regurgitación alimenticia, fundamentalmente a la ocasión de cada intento de alimentación.

—Salivación abundante.

—El intento de pasar una sonda al estómago y el esofagograma serán concluyentes.

3) Cardiopatía congénita cianótica:

—El diagnóstico diferencial hay que realizarlo fundamentalmente cuando la víscera herniada es el hígado, confundiendo su opacidad con el área cardíaca. A veces es necesario realizar una angiocardiografía para dilucidarlo. (Fig. 9).

4) Enfisema lobular infantil:

—Disnea con espiración prolongada y sibilante.

—Hiperresonancia hacia la mitad superior de un campo pulmonar, la afección nunca se localiza hacia los lóbulos inferiores.



Fig. 10-A.



Fig. 10-B.

Fig. 10-A. Hernia del polo superior gástrico a través del hiatus esofágico.
Fig. 10-B. Radiografía del mismo caso después de haber sido reparado el defecto.

—El estudio radiológico simple de tórax habitualmente aclarará el diagnóstico mostrando expansión y claridad excesiva en un lóbulo, el área cardíaca desviada hacia el lado opuesto y el ló-

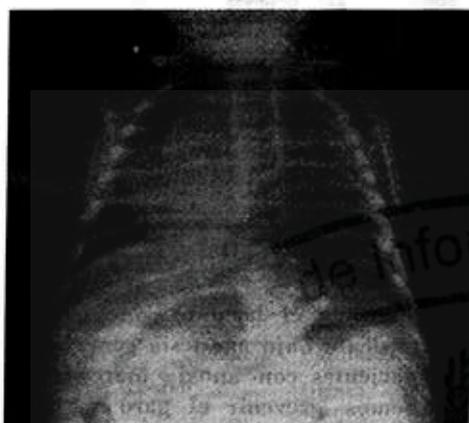


Fig. 11-A.



Fig. 11-B.

Figs. 11-A y 11-B. Vistas frontal y lateral de una hernia de Bochdalek izquierda con saco herniario. Se puede confundir con una eventración diafragmática congénita pero el corte histológico del saco herniario demostró ausencia de fibras musculares entre las dos hojas serosas.

bulo contiguo inferior habitualmente estará atelectásico.

b) *En el lactante:*

1) Bronconeumonías a estafilococos:

—Comienza con un síndrome febril auscultándose estertores húmedos en ambos campos pulmonares y es después de una o dos semanas de evolución, en que aparecen las imágenes radiotransparentes de los neumatocelos, capaces de confundirse con la imagen radiológica de las hernias diafragmáticas.

—Hemos visto casos en que han concomitado las dos afecciones, haciendo a veces necesario el tránsito intestinal para dilucidar el diagnóstico.

TRATAMIENTO:

1) La intervención quirúrgica deberá realizarse lo más pronto posible, una vez establecido el diagnóstico y preparado adecuadamente el paciente.

En 1925 Hedblom³ revisó la literatura señalando que con la conducta conservadora, que era la que prevalecía hasta ese momento, el

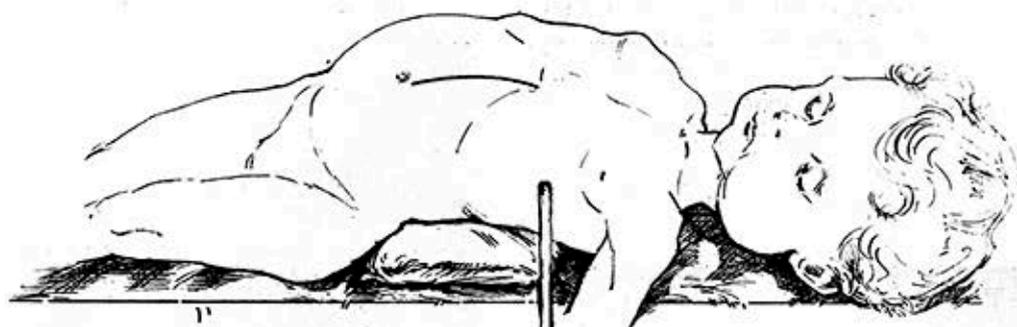


Fig. 12. Posición e incisión operatoria.

75% de estos pacientes morían antes del final del primer mes de vida. Actualmente, siguiendo una conducta quirúrgica urgente la mortalidad se ha reducido a un 25%.

- 2) Realizamos aspiración gástrica continua preoperatoria con lo cual se descomprime el tubo digestivo y se facilita el cierre de la pared abdominal.
- 3) Usamos anestesia general endotraqueal con respiración controlada. Recomendamos intubación con el paciente despierto en el recién na-

cido; en el lactante con anestesia tópica o bajo anestesia general. En pacientes con anoxia marcada debemos prevenir el paro cardíaco durante la inducción anestésica.

- 4) Aconsejamos la vía quirúrgica abdominal por ser menos cruenta, más rápida y porque facilita la corrección de patologías abdominales asociadas y de falta de derecho a domicilio. (Fig. 12)
- 5) Cerramos el defecto a puntos sueltos de colchonero con seda No. 1, imbricando los bordes, siempre que sea posible. Utilizamos la fascia renal como borde posterior del defecto en los casos en que no existe un margen posterior de músculo. En los grandes defectos es necesario una reparación plástica mediante el uso de mallas de nylon o mercilene.
- 6) Dejamos siempre un drenaje irreversible o con presión negativa en el tórax. (Fig. 12)

No debe tratarse de insuflar durante el acto quirúrgico el pulmón parcialmente colapsado con presión positiva que exceda de 10 cms. de agua.

RESUMEN DE 13 CASOS DE HERNIAS DIAFRAGMATICAS CONGENITAS

Casos	Edad y Sexo	Síntomas	Variedad	Contenido	Vía Quirúrg.
1	6 horas M	—Disnea —Cianosis —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq. con saco	Estómago, Bazo, Ciego, Colon Asc. e Intest. delgado	Abdominal
2	4 días M	—Disnea —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq. con saco	Estómago, Bazo, Ciego, Colon Asc.	Abdominal
3	4 días F	—Disnea —Cianosis —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq.	Estómago, Intest. delgado, Colón, Bazo	Abdominal
4	7 días F	—Disnea —Cianosis —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq.	Intest. delgado, Bazo, Colon Asc.	Abdominal
5	9 días F	—Disnea —Cianosis —Dextroposición Cardíaca	Aplasia dia- fragmática.	Totalidad del Hígado	Abdomino- torácica
6	12 días F	—Disnea —Cianosis —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq.	Ciego, Colon Asc. Bazo, Intest. delg.	Abdominal
7	23 días M	—Disnea —Cianosis —Vómitos —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq. con saco	Intest. delg. Colon Asc.	Abdominal
8	3 meses M	—Catarros a repetición —Vómitos a veces —Distrofia	Hiatal	Fundus gá- strico	Torácica
9	4 meses F	—Disnea —Vómitos —Tos y fiebre —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq.	Ciego, Colon Asc. Intest. delg.	Abdominal
10	5 meses F	—Catarros fre- cuentes —Distrofia	Morgagni con saco	Colon Transv.	Abdominal
11	5 meses M	—Crisis de disnea —Dextroposición Cardíaca	Bochdalek izq.	Intest. delg. Colon Asc.	Abdominal
12	1 año M	—Crisis de vómitos	Bochdalek izq.	Ciego, Colon Asc. Intest. delg.	Tóraco- abdominal
13	2 años M	—Catarros fre- cuentes —Dextroposición Cardíaca	Morgagni con saco	Estómago y Colon Transv.	Abdominal

En la mayoría de las hernias diafragmáticas el pulmón sufre de atelectasia por compresión extrínseca pues la hipoplasia pulmonar no es frecuente por lo que en el curso de pocas horas el pulmón se habrá expandido completamente bajo la acción de la expansión inspiratoria ayudada por el drenaje irreversible y ocupará la totalidad del hemitórax.⁶

- 7) Nunca deberá de cerrarse el vientre a tensión y recomendamos, si es necesario, la descompresión con sonda de las asas intestinales en el acto operatorio y en casos extremos se dejaran en posición subcutánea, según el método de Ladd para el tratamiento de los onfalocelos de gran tamaño.
- 8) Se practicará aspiración gástrica continua e hidratación parenteral por 24 ó 72 horas durante el postoperatorio, reanudando la vía oral cuando el vientre esté flácido y depresible.
- 9) Se aconseja cámara de oxígeno con atmósfera húmeda en el postoperatorio inmediato.

DATOS ESTADÍSTICOS:

Presentamos 13 casos de hernias diafragmáticas congénitas operadas en el Hospital Infantil "William Soler".

Distintos Tipos:

	Casos
1) Bochdalek izquierdo	6
} Sin saco	6
} Con saco	3
	9
2) Morgagni (con saco)	2
3) Hiatal	1
4) Ausencia parcial	1

Vía Quirúrgica:

	Casos
1) Vía abdominal	10
2) Vía tóracoabdominal	3
Mortalidad	3 (23%)

RESUMEN Y CONCLUSIONES

1. Las hernias diafragmáticas congénitas constituyen una urgencia en Cirugía Pediátrica debiendo ser diagnosticadas y tratadas precozmente pues de lo contrario más de un 70% de estos niños mueren antes del final de sus primeros meses de edad.
2. Consideramos que la vía quirúrgica de elección es la abdominal por ser menos cruenta, más rápida y por facilitar el cierre de la pared abdominal así como la solución de patologías abdominales asociadas.
3. Realizamos aspiración gástrica continua preoperatoria para facilitar el cierre de la pared abdominal.
4. En los niños muy anóxicos la intubación endotraqueal deberá realizarse con el paciente despierto.
5. Está formalmente contraindicado cerrar el abdomen a tensión o tratar de expandir completamente el pulmón parcialmente colapsado mediante presión positiva durante el acto quirúrgico.
6. Debe buscarse minuciosamente el saco herniario para abrirlo y resecarlo completamente cuando existe, suturando correctamente el defecto y de este modo facilitando la expansión pulmonar. En nuestra estadística 3 de 9 hernias diafragmáticas de tipo Bochdalek tenían saco herniario.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Patten, W.*: The Blakiston Company, New York, 1953.
- 2.—*Dor, J.*: La Hernie de l'ause intestinale primitive. *Ann Chir.* 1957, 11, 1423.
- 3.—*Gross, R.*: The Surgery of Infancy and Childhood, W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1953.
- 4.—*Bisgard, J. D. and Robertson, G. E.*: (1945) *Amer. J. Surg.*, 70, 95.
- 5.—*Hedblom, C. A.*: Diaphragmatic Hernia *J. A. M. A.*, 85: 947, 1925.
- 6.—*Carter, R. E., Waterston, D. J., and Aberden, E.*: Hernia and Eventration of the Diaphragm in Childhood, *Lancet* 1: 656, 1962.
- 7.—*Filler, R., Randolph J. and Gross, R.*: Esophageal Hiatus Hernia In Infants and Children, the *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 47: 551-565, 1964.

