

Hernia diafragmática congénita izquierda presentación de un caso

Tte. Cor. M.C. Mario **Navarrete-Arellano**,* Myr. M.C. Alberto **Hernández-Valle**,**

Myr. M.C. Rodolfo Camilo **Salazar-Torres*****

Hospital Central Militar, Clínica de Especialidades de la Mujer-Escuela Militar de Graduados de Sanidad. Ciudad de México.

RESUMEN

Objetivo. Informar de un paciente sin diagnóstico prenatal de hernia diafragmática izquierda, tratado con ventilación de alta frecuencia y cirugía.

Sede. Clínica de Especialidades de la Mujer.

Diseño. Informe de un caso.

Descripción del caso. Paciente masculino que nace en la Clínica de Especialidades de la Mujer, de un embarazo no controlado, aparentemente normoevolutivo, se realiza cesárea por pre-eclampsia, presentando dificultad respiratoria que no mejora a pesar de presión positiva intermitente por lo que ingresa a la UCIN en donde se inicia ventilación mecánica, hemodinámica y respiratoria inestable, con radiografía de tórax con presencia de contenido gástrico e intestinal en hemitórax izquierdo, silueta cardíaca desplazada a la derecha; se realizó diagnóstico de hernia diafragmática congénita izquierda, se inició VAFO y posteriormente se administró óxido nítrico, el cual fue suspendido por hipotensión pulmonar, presentó hemorragia pulmonar, se empleó ventilación mecánica convencional para posterior cambio a VAFO, estabilizándose hasta el cuarto día, por lo que se realiza plastia diafragmática en la UCIN por medio de una incisión oblicua subcostal izquierda, se observó asas intestinales, bazo y lóbulo hepático izquierdo en hemitórax izquierdo, realizándose una reducción a cavidad abdominal, con defecto diafragmático de 80%, colocándose malla de Marlex, continuando con VAFO por algunos días, disminuyó hipertensión pulmonar y aumentó tensión arterial paulatinamente.

Conclusión. La hernia diafragmática congénita es una enfermedad de alto riesgo de mortalidad. Las estrategias actuales de manejo obtienen una sobrevida de 85 a 90%, determinada por diagnóstico prenatal y anomalías asociadas. Al mejorar la sobrevida deja de ser un problema a corto plazo para convertirse en una enfermedad crónica a largo plazo.

Palabras clave: hernia diafragmática congénita, ventilación de alta frecuencia, hipertensión pulmonar persistente.

Left Congenital diaphragmatic hernia

SUMMARY

Objective. To inform regarding one patient without pre-natal diagnose of left congenital diaphragmatic hernia treated with high frequency ventilation and surgery.

Location. Clínica de Especialidades de la Mujer.

Design. Report of a case.

Description of the case. Male subject borne at Clínica de Especialidades de la Mujer. Not controlled pregnancy. Apparent adequate evolution, caesarean was performed due to a previous one, presented respiratory difficulty which do not improve despite the positive intermittent pressure, for this reason is accepted at the neonatal intensive care unit where mechanic ventilation is initiated. Hemodynamic and respiratory unstable, thorax radiography with presence of gastric and intestinal content at the left side, the cardiac silhouette displaced towards right for that reason was diagnosed as a left congenital diaphragmatic hernia. HFOV was initiated, after that nitric oxide was administrated and suspended due to pulmonary hypotension, presenting pulmonary hemorrhage. It was changed to conventional mechanic ventilation and later HFOV. The patient was stable until the 4th day. Diaphragmatic plastia was performed at the NICU by a left subcostal oblique incision. It was observed the intestinal loops, spleen, and left liver lobe. It was performed an abdominal reduction with an 80% of diaphragmatic defect. It was placed a Marlex mesh. Continues with HFOV for a few more days, decreasing the pulmonary hypertension and increasing the arterial tension.

Conclusion. Congenital diaphragmatic hernia is a disease with high risk mortality. The strategies for it's manage obtains a survival of 85-90% determined by a pre-natal diagnose and anomalies associated. Improving the survival turns it into a chronic disease.

Key words: Congenital diaphragmatic hernia, high frequency ventilation, persistent pulmonary hypertension.

* Jefe del Departamento de Pediatría del Hospital Central Militar, México, D.F. ** Jefe del Departamento de Neonatología, Clínica de Especialidades de la Mujer, México, D.F. *** Residente de 3er. año de Pediatría Médica, Escuela Militar de Graduados de Sanidad, México, D.F.

Correspondencia:

Myr. M.C. Rodolfo Camilo Salazar-Torres

Hospital Central Militar, Boulevard Manuel Ávila Camacho S/N, Lomas de Sotelo, Col. Miguel Hidalgo, México, D.F. Tel.: (55) 5341-3203.

Correo electrónico: mmsalazar@hotmail.com

Recibido: Marzo 13, 2006.

Aceptado: Mayo 18, 2006.

Introducción

Uno de cada 2,500 nacidos vivos presenta hernia diafragmática congénita y se asocia con una mortalidad reportada de casi 35% de los pacientes nacidos vivos. Daño pulmonar inducido por ventilación, hipoplasia pulmonar y otras anomalías asociadas explican la mortalidad. Numerosos tratamientos alternativos se han usado en este padecimiento. Vasodilatadores inhalados (óxido nítrico), vasodilatadores intravenosos y terapia fetal, que hasta la fecha no han demostrado beneficio. Modelos en animales con hernia diafragmática congénita son deficientes en surfactante, continúa en controversia el uso de surfactante en neonatos. No existe ningún estudio clínico que muestre algún beneficio del uso de surfactante exógeno en estos pacientes. De la misma manera, corticoesteroides prenatales muestran alguna mejoría en modelos animales, pero de nueva cuenta hay una ausencia completa de datos que soporten algún beneficio en humanos. Estrategias ventilatorias mecánicas son limitadas, ya que provocan daño pulmonar inducido por ventilación, el manejo actual evita la hiperventilación y la sobredistensión pulmonar, asociándose con un aumento en la sobrevida. El seguimiento a largo plazo de estos pacientes es de suma importancia, ya que se observa un aumento en la frecuencia de reflujo gastroesofágico, retraso en el crecimiento, enfermedad pulmonar crónica y deformidad torácica en estos niños.¹⁻²

Informe del caso

Paciente masculino que nace en quirófanos de la Clínica de la Mujer en día domingo por la mañana con los siguientes antecedentes: producto de la segunda gesta de padres jóvenes, embarazo no controlado, con un ultrasonido realizado de forma extrahospitalaria supuestamente normal, con una FUM de 37 semanas, que se programa cesárea por previa, nació a las 11:34 horas sin esfuerzo respiratorio, flacidez, cianosis, con una frecuencia cardíaca menor de 100 latidos por minuto. Por lo anterior, a las 11:35 horas se inicia presión positiva intermitente, continúa sin esfuerzo respiratorio y flacidez, por lo que se dan otros tres ciclos de presión positiva intermitente, decidiéndose intubación orotraqueal a las 11:41 horas y se resuelve su traslado a la unidad de Cuidados Intensivos Neonatales a las 11:55 horas, con un peso de 3.3 kg, talla de 49 cm y un perímetro cefálico de 36.5 cm, apgar de 4 al minuto y 7 a los 5 minutos y capurro de 36 semanas, sin automatismo respiratorio, FC de 170, tensión arterial 82/54 (64), glucometría de 97 mg/dL, a la exploración física se encuentra con tórax asimétrico, cianosis, abdomen excavado y oximetría de pulso por debajo de 70%, por lo que se inicia ventilación mecánica (VM) sin mejoría, con acidosis respiratoria grave, decidiéndose el inicio de ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO).

En radiografía de tórax se observa presencia de contenido gástrico e intestinal en hemitórax izquierdo, silueta car-

diaca desplazada a la derecha, se realiza diagnóstico de hernia diafragmática congénita izquierda, el paciente continúa con inestabilidad hemodinámica y respiratoria con acidosis de tipo mixto, por lo que se difiere tratamiento quirúrgico de urgencia, iniciándose en ese momento inotrópico a base de dobutamina con una hipoxemia persistente pO₂ 45 oximetría ↓60%, diferencia alveolo arterial de 02 602 mm Hg, índice ventilatorio 780, índice ventilación oxigenación 45, índice de oxigenación 40, todos éstos de mal pronóstico para hernia diafragmática congénita.

A las 24 horas de vida el paciente se encuentra inestable, con taquicardia, hipotensión, continúa con VAFO, gasometría con acidosis mixta, índice de oxigenación 43. Se inicia óxido nítrico, presentando una tensión arterial de 30/18, por lo que se suspende y continúa con VAFO, presentando hemorragia pulmonar que es contraindicación absoluta para VAFO y se inicia VMC.

A las 48 horas de vida continúa con hipotensión, acidosis respiratoria, hipoxemia, regresa a VAFO, continúa con aminas, Cardiopediatría refiere presencia de hipertensión pulmonar, con presión de arteria pulmonar de 50 mm Hg, foramen oval permeable y cortocircuito de derecha-izquierda.

A los cuatro días de vida se encuentra estable, taquicardia, tensión límites normales bajos, pH normal, VAFO, se realiza plastia diafragmática en la UCIN por medio de una incisión oblicua subcostal izquierda, se observan asas intestinales, bazo y lóbulo hepático izquierdo en hemitórax izquierdo. Se realiza una reducción a cavidad abdominal, presentando un defecto diafragmático de 80%, se coloca malla de Marlex; al estar en el postoperatorio inmediato, taquicardia, hipotensión, acidemia mixta.

A las 24 horas de la cirugía se encuentra inestable, taquicardia e hipotensión con apoyo inotrópico continuando con VAFO, valorado por Cardiopediatría se refiere disminución de la hipertensión pulmonar y aumento de la tensión arterial.

A las 48 horas de la cirugía se encuentra estable, con FC y TA normales, continúa con VAFO y gasometrías (pH normal), estudios dentro de rangos.

Posteriormente se retiró VAFO y se inicia VMC con adecuada evolución clínica, es extubado electivamente, continúa por algunos días más en la UCIN y después se le traslada a la UTIN, de donde fue dado de alta.

Actualmente el paciente está bajo control médico con una buena evolución.

Discusión

En este caso se debe tomar en cuenta que se trató de un embarazo no controlado, no se realizó un diagnóstico prenatal, algo indispensable para poder dar un tratamiento adecuado a estos pacientes.

Es importante tomar en cuenta que un paciente con hernia diafragmática congénita, con diagnóstico anticipado tendrá una intubación inmediatamente posterior a su nacimiento y deberá estar presente un equipo multidisciplinario encargado de su cuidado.

La complicación más importante en estos pacientes es la hipertensión arterial persistente, causa primordial de defunción.³

Este defecto se presenta en uno de cada 2,500 nacidos vivos, se trata de un defecto posterolateral (foramen de Bochdalek) en 95% y 5% a defecto retroesternal (foramen de Morgagni), es una falla en la división de tórax y abdomen a la 8-0 SDG. Los pacientes presentan dificultad respiratoria al nacimiento, así como abdomen escafoides, ruidos pulmonares ausentes del lado afectado, sin diagnóstico prenatal el hallazgo es en radiografía de tórax, además presentan hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar.¹

El manejo ventilatorio de estos pacientes al inicio es con ventilación mecánica, sin un adecuado intercambio de oxígeno, por lo que se ha observado que la mortalidad es debida a daño pulmonar inducido por el uso de ventilación mecánica, ya que el aumento en los ciclos y la presión inspiratoria condicionan barotrauma. La hipercapnia permisiva disminuye la mortalidad.⁴⁻⁸

La estrategia ventilatoria actual consiste en minimizar el barotrauma, lo que permite una ventilación espontánea con frecuencias respiratorias mínimas con ventilación con presión-límite, así como una hipercapnia permisiva aunada a una sedación mínima, evitando al máximo la relajación con vecuronio, conlleva a una sobrevida de 90%.

Un modo efectivo de ventilación soporte es la VAFO con estrategia de reclutamiento pulmonar de alta presión, continúa sin haber una modalidad de ventilación óptima.⁵⁻⁷

Limitar la distensión pulmonar y disminuir la presión inspiratoria es la estrategia de manejo más efectiva.⁸

La hipertensión pulmonar persistente continúa siendo un problema, por lo que se ha empleado al óxido nítrico, potente vasodilatador selectivo, que mejora la saturación de oxígeno en neonatos con falla respiratoria secundaria a hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, aunque en pacientes con hernia diafrágica congénita ha tenido un pobre resultado, ya que no mejora la sobrevida ni disminuye la necesidad de ECMO.⁸

Como alternativa de manejo se ha empleado sildenafil que es un inhibidor de la 5-fosfodiesterasa, el cual actúa como vasodilatador pulmonar al mejorar la oxigenación. Su uso más frecuente es para prevenir la vasoconstricción pulmonar e hipertensión pulmonar posterior a retiro de óxido nítrico, por lo que puede ser útil, pero son necesarios estudios de seguridad y eficacia.⁹

Se ha encontrado en pulmones de animales con hernia diafrágica congénita que son deficientes en surfactante, hay datos sugestivos que en los pulmones de niños con el mismo padecimiento pueden ser deficientes en surfactante. Se ha informado el uso de surfactante exógeno en niños con HDC. A pesar de la escasa evidencia, se ha incorporado su uso en los protocolos de tratamiento. Sin embargo, el uso de surfactante exógeno en niños con HDC no ha mostrado beneficio en estudios controlados aleatorizados y debe ser usado con precaución.⁹⁻¹⁰

En un estudio se mostró disminución de los niveles de fosfatidilcolina, ADN pulmonar total, proteínas pulmonares

totales que son indicadores de inmadurez pulmonar. Se ha probado el uso de glucocorticoides aunque no hay datos clínicos que muestren beneficio del uso prenatal de corticosteroides en niños con HDC. Su uso debe considerarse no probado.¹¹

En 1993, se publicó que la oclusión traqueal en corderos con HDC provoca crecimiento pulmonar significativo, que animales con oclusión traqueal tienen pulmones en apariencia y función normales, así como mejoría en sobrevida vs. control. Se evaluaron los mecanismos de crecimiento pulmonar con OT y mostraron fenómeno de presión, el cual podía ser utilizado posterior al nacimiento. Estudios posteriores demostraron distensión pulmonar en niños con HDC que puede provocar crecimiento pulmonar después del parto. El que esto tenga aplicación clínica aún no está determinado.¹²

En 1940 Ladd y Gross demostraron reparaciones exitosas en estos pacientes. En 1970 la conducta a seguir de intervención temprana era la norma, ya que se consideraba una verdadera urgencia quirúrgica. Sin embargo, se asoció con deterioro en la distensión pulmonar, pero en 1980 algunos reportes no encontraron diferencia en la sobrevida con reparación tardía, por lo que justificaron un periodo de estabilización previo.¹³⁻¹⁴

En la actualidad la conducta quirúrgica es de estabilización previa, hasta conseguir ventilación soporte mínima, documentar ausencia de hipertensión pulmonar y aumento de la capacidad pulmonar.¹⁴

El grupo de la Cochrane neonatal realizó una revisión en la que evaluó la reparación quirúrgica temprana (< 24 h) vs. tardía (> 24 h), lo que mejora la sobrevida en niños con HDC con síntomas, incluidos estudios aleatorizados o cuasialeatorizados, encontrando 26 estudios, de los cuales 24 se excluyeron por su diseño y sólo dos fueron incluidos en el análisis. Éstos fueron estudios pequeños (n < 90), no hubo diferencia significativa en cuanto a mortalidad en ambos grupos. No se realizó metaanálisis por ser tan heterogéneos dichos estudios; en conclusión, no hay evidencia clara en favor del retraso (para estabilización) comparado con la reparación inmediata.¹³

En 1990, se publicó el primer reporte exitoso de reparación fetal de HDC. Se desarrolló posteriormente una técnica conocida como *PLUG (Plug the Lung Until it Grows)*, pero el parto pretérmino limita dichas intervenciones. Actualmente no hay indicación para intervención fetal en niños con HDC.^{15,16}

Al mejorar la sobrevida existe una necesidad de información del seguimiento a largo plazo. Se ha observado un aumento en la incidencia de problemas auditivos y neurodesarrollo en aquellos pacientes que requirieron ECMO. Hay complicaciones como dilatación y dismotilidad esofágicas. Se encontró hasta 50% de los pacientes con reflujo gastroesofágico.¹⁷

Hay mayor incidencia de problemas nutricionales (reflujo gastroesofágico, falla en crecimiento, aversión oral).¹⁸

Existe recurrencia en aquellos pacientes que requirieron malla para cerrar defecto, aunque hasta la fecha el material óptimo para el cierre del defecto es desconocido.¹⁹

La función pulmonar a largo plazo está en controversia, ya que algunos autores informan alteración en ventilación-perfusión, enfermedad pulmonar crónica, así como ventilación mecánica prolongada.²⁰

Los pacientes que requirieron ECMO y/o malla tuvieron incidencia mayor de problemas a largo plazo.¹⁸

La HDC es una enfermedad de alto riesgo de mortalidad. Las estrategias actuales de manejo obtienen una sobrevida de 85 a 90%, determinada por diagnóstico prenatal y anomalías asociadas.²¹

Al mejorar la sobrevida deja de ser un problema a corto plazo para convertirse en una enfermedad crónica a largo plazo.

Referencias

- Greer JJ, Cote D, Allan DW, et al. Structure of the primordial diaphragm and defects associated with nitrofen-induced CDH. *J Appl Physiol* 2000; 89: 2123-9.
- Ladd WE, Gross RE. Congenital diaphragmatic hernia. *N Engl J Med* 1940; 223: 917-25.
- The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group: Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 141-5.
- Boloker J, Bateman DA, Wung JT, et al. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 357-66.
- Paranka MS, Clark RH, Yoder BA, et al. Predictors of failure of high-frequency oscillatory ventilation in term infants with severe respiratory failure. *Pediatrics* 1995; 95: 400-4.
- Reyes C, Chang LK, Waffam F, et al. Delayed repair of congenital diaphragmatic hernia with early high-frequency oscillatory ventilation during preoperative stabilization. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1010-14.
- Somaschini M, Locatelli G, Salvoni L, et al. Impact of new treatments for respiratory failure on outcome of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr* 1999; 158: 780-4.
- Cacciari A, Ruggeri G, Mordenti M, et al. High-frequency oscillatory ventilation versus conventional mechanical ventilation in congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11: 3-7.
- Wilcox DT, Glick PL, Karamanoukian HL, et al. Contributions by individual lungs to the surfactant status in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Res* 1997; 41: 686-91.
- Mysore MR, Margraf LR, Jaramillo MA, et al. Surfactant protein A is decreased in a rat model of congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 654-7.
- Guarino N, Oue T, Shima H, et al. Antenatal dexamethasone enhances surfactant protein synthesis in the hypoplastic lung of nitrofen-induced diaphragmatic hernia in rats. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1468-73.
- Wilson JM, DiFiore JW, Peters CA. Experimental fetal tracheal ligation prevents the pulmonary hypoplasia associated with fetal nepectomy: possible application for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1433-9.
- Moyer V, Moya F, Tibboel R, et al. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2000; 3: CD001695.
- Clark RH, Hardin WS Jr, Hirschl RB, et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: A report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1004-9.
- Harrison MR, Adxick NS, Longaker MT, et al. Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal of herniated viscera from the left thorax. *N Engl J Med* 1990; 322: 1582-4.
- Hedrick MH, Estes JM, Sullivan KM, et al. Plug the lung until it grows (PLUG): A new method to treat congenital diaphragmatic hernia in utero. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 612-17.
- Bennet CC, Johnson A, Field DJ, et al. UK collaborative randomized trial of neonatal extracorporeal membrane oxygenation: follow up to age 4 years. *Lancet* 2001; 357: 1094-6.
- Rasheed A, Tindall S, Cuency DL, et al. Neurodevelopmental outcome after congenital diaphragmatic hernia: Extracorporeal membrane oxygenation before and after surgery. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 539-44.
- Muratore CS, Utter S, Jaksic T. Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1171-6.
- Moss RL, Chen CM, Harrison MR. Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia: A long-term follow up study. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 152-4.
- Muratore CS, Kharasch V, Lund DP, et al. Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *J Pediatr Surg* 2001; 30: 133-40.