

HERNIA DIAFRAGMÁTICA DEL ADULTO Y OBSTRUCCIÓN INTESTINAL.

DIAPHRAGMATIC HERNIATION AND INTESTINAL OBSTRUCTION.

(1) Jesús Alecha-Gil, (1) José Antonio Amondarain-Arratibel, (1) Angel Agudo, Xabier Arteaga, (1) Alberto Galvany-Bofill, (2) Miguel Echenique-Elizondo

(1) Departamento de Cirugía. Hospital Donostia. Donostia-San Sebastián. España UE.

(2) Departamento de Cirugía. Universidad del País Vasco. Facultad de Medicina. Donostia-San Sebastián. España UE.

RESUMEN

Se presenta un caso de hernia de Bochdaleck diagnosticado en la edad adulta. Es un tipo de patología excepcional fuera de la infancia con muy pocos casos registrados. Son menos los pacientes que se presentan con complicaciones evolutivas, como la obstrucción intestinal en nuestro caso.

PALABRAS CLAVE: Hernia, Bochdaleck, Adulto, Intestinal, Ileo.

SUMMARY

A case of Bochdaleck's hernia after childhood is presented. Its occurrence after infancy is very rare and the association with complications such as bowel obstruction, as it happened in our case, even more, and taking into account the interest of its knowledge for the medical community.

KEY WORDS: Hernia, Bochdaleck, Adult, Bowel, Obstruction.

LABURPENA

Bochdaleck-en herniaren agerpena zaharzaroen oso gertakizun arraroa da gehien bat estearen ileoarekin bikotatu gertatzen denean. Aurkezten dugu horrelako kasu bat guk ikusi eta tratatu duguna kontutan harturik zer nolako garrantzia duen ezagutzera eman izatea berarengan pensa behar delako eguneroko Medikuntzan.

GILTZA HITZAK: Hernia, Bochdaleck, Eldua, Estea, Itxiera

Correspondencia:
Prof. Miguel Echenique-Elizondo
Catedrático de Cirugía. Universidad del País Vasco.
Unidad Docente de Medicina de San Sebastián.
Paseo Dr. Beguiristain, 105
20014 Donostia-San Sebastián. Euskadi. España UE.
Tfno. +34 943 017 319
Fax. +34 943 017 330
Correo electrónico: gepecelm@sc.ehu.es
Enviado: 25/05/04 Aceptado: 01/09/04

INTRODUCCIÓN.-

La existencia de una hernia de Bochdalek es excepcional en el adulto con escasos casos registrados en la literatura mundial. Se trata de un defecto congénito que se origina entre la 8ª y la 10ª semana de la vida fetal y se produce por falta del cierre del espacio pleuroperitoneal durante el desarrollo del diafragma. Generalmente se manifiesta en las primeras horas del nacimiento y por su asociación con hipoplasia pulmonar y otras malformaciones, con frecuencia, presenta una morbilidad y mortalidad elevadas. Presentamos un caso que se manifestó a edad avanzada en forma de una obstrucción intestinal aguda.

CASO CLINICO.-

Paciente varón de 74 años de edad con antecedentes de cardiopatía isquémica, en tratamiento médico e intervenido de hernia inguinal 25 años antes. Ingresa por presentar un cuadro obstructivo intestinal. El estudio radiológico torácico – **Figura 1 y 2** – es completado con una TAC – **Fig 3** -. Se establece el diagnóstico de obstrucción intestinal por estrangulación a nivel de hernia de Bochdalek del adulto. Es intervenido, por vía abdominal, realizándose una reducción del contenido herniario, ante la situación de viabilidad visceral y cierre del defecto mediante una malla de Goretex. El postoperatorio transcurrió sin incidencias.

DISCUSIÓN.

En 1848, Bochdalek describe por primera vez la hernia diafragmática que ocurre a través de un defecto posterolateral, y en 1902 se describe el primer tratamiento quirúrgico en un niño (1). Se trata de un defecto congénito del diafragma, localizado en la inserción posterior.

En EE.UU se registran sobre 1000 nuevos casos anuales con hernia diafragmática congénita con supervivencia inferior al

60% y con otras anomalías asociadas habitualmente. La hernia diafragmática congénita se presenta aproximadamente en 1 de 3.000 nacidos vivos y la más común es la hernia de Bochdalek que se presenta en 1 de cada 5.000 nacimientos (1). En adultos las hernias de Bochdalek son excepcionalmente raras, solo se publican casos aislados y se cree que no sobrepasan el 10% del total de los existentes. Es cinco veces más frecuente en el lado izquierdo que en el derecho, como sucedió en nuestro caso. Es muy probable que el espacio pleuro-peritoneal derecho se cierre antes que el izquierdo ó que el hígado tenga algún grado de barrera de protección; sólo en 3% de los casos existen hernias bilaterales (2).

Los antecedentes genéticos son variables, son más frecuentes cuando existe compromiso de los genes correspondientes en el desarrollo pulmonar. Se asocia a desarrollo pulmonar anormal, hipoplasia bilateral pero con mayor compromiso ipsilateral. Los defectos asociados de la pared del tórax más frecuentes con asimetría del tórax, pectus excavatum y escoliosis. Estos defectos también son observados en los adultos cuya hernia fue tratada en etapas tempranas de la vida. Se pueden encontrar otras anomalías entre 29 y 53% de los casos. Las más frecuentes incluyen el sistema nervioso como defectos de la cresta neural e hidrocefalia; lesiones cardiovasculares como defectos del septum ventricular y tetralogía de Fallot; en el tracto gastrointestinal, la malrotación intestinal es una anomalía común y es secundaria a la interrupción de la rotación normal que ocurre cuando de manera temprana en la etapa fetal, el intestino retorna al abdomen; también el ano imperforado con fístula perineal. Otras anomalías comprometen otros órganos intraabdominales, y algunas asociadas a los riñones; éstos pueden migrar a una nueva situación intratorácica como anomalía congénita, pero su incidencia con las hernias de Bochdalek es inferior al 0.25% (3).

El diagnóstico de hernia diafragmática congénita puede tener lugar in útero o después del nacimiento. La hernia de Bochdalek generalmente presenta síntomas en el primer día después del nacimiento. Los síntomas más frecuentes incluyen cianosis, dificultad respiratoria, abdomen excavado en casos de gran desplazamiento de estructuras, ruidos intestinales a la auscultación torácica y ausencia de murmullo vesicular sobre el lado afecto. En las presentaciones tardías pueden predominar los síntomas gastrointestinales secundarios a vólvulo gástrico como náuseas, vómitos y epigastralgia inespecífica. En los pacientes adultos predominan los síntomas digestivos y respiratorios dependiendo de las estructuras herniadas dentro del saco de las cuales las más frecuentes son el estómago, el epiplón y el colon (4).

Los Rx de tórax simple PA y lateral, en general son suficientes para hacer el diagnóstico. La localización anatómica, el contenido, las complicaciones como la incarceration, obstrucción intestinal, vólvulo y la estrangulación, pueden ser demostradas radiológicamente. Es posible observar imágenes hidroaéreas en el hemitórax izquierdo porque el intestino se desplaza hacia el tórax cruzando el hemidiafragma con desplazamiento secundario del mediastino a la derecha (5). Las masas o lesiones quísticas en los campos inferiores del pulmón

FIG. 1. Rx A-P de Tórax. Imagen hidro-aérea torácica basal izquierda.

FIG. 2. TAC abdominal imagen irregular postero lateral diafragmática izquierda.



deberían sugerir la posibilidad de la hernia a cualquier edad. Las imágenes radiográficas pueden también simular neoplasias o procesos inflamatorios. En el adulto se puede observar en los Rx del tórax la presencia de una imagen en «arco» en la base sobre el lado izquierdo. Los estudios con contraste son definitivos para determinar la naturaleza del contenido. La tomografía axial computarizada (TAC) es de ayuda en la actualidad y permite identificar y clasificar los defectos en pequeños, medianos y grandes. La toracoscopia para el

diagnóstico es una buena alternativa en la actualidad aunque no suele ser preciso actualmente su empleo.

Las complicaciones precoces más frecuentes y precoces suelen ser las pulmonares, las más tardías son los vólvulos digestivos, siendo el más frecuente en el adulto el estómago, generalmente. Los vólvulos del intestino delgado presentan un mayor riesgo de perforación y sus obstrucciones requieren cirugía urgente por el riesgo de isquemia, mientras las obstrucciones cólicas, como el presente caso son menos frecuentemente subsidiarias de cirugía de urgencia (6,7). El diagnóstico diferencial incluyen:

FIG. 2. TAC abdominal imagen postero lateral diafragmática izquierda (plano inferior a la anterior)

agenesia del hemidiafragma, eventración diafragmática, , enfisema lobular congénito, neumonías del lóbulo inferior, pleuritis o tuberculosis pulmonar .

La hernia diafragmática congénita es de fácil solución quirúrgica técnica habitualmente. El abordaje puede hacerse por laparotomía, toracotomía ó combinado, dependiendo de la presencia ó no de encarceración ó estrangulación y de cuáles sean las vísceras abdominales ó torácicas comprometidas. Las mallas para reconstrucción del diafragma, en ocasiones son necesarias y son bien toleradas . La tendencia actual es utilizar las técnicas de cirugía mínimamente invasiva como la laparoscopia y especialmente la toracoscopia, las cuales ofrecen resultados muy satisfactorios en el adulto (8,9).

La tasa de supervivencia es significativamente más alta en los niños diagnosticados en el período neonatal que en el prenatal; la mortalidad temprana asciende al 50% por la asociación con hipoplasia e hipertensión pulmonar (10). En el adulto al ser publicaciones ocasionales no existe posibilidad de establecer tasas de mortalidad adecuadas .

REFERENCIAS.

1. Puri P, Wester T: Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 1997, 12(2-3), 95-100
2. Cannon C, Dildy GA, Ward R, Varner MW, Dudley DJ: A population-based study of congenital diaphragmatic hernia in Utah: 1988-1994. *Obstet Gynecol* 1996; 87(6): 959-63
3. Danzer E, Paek BW, Farmer DL, Poulain FR, Farrell JA, Harrison MR, Albanese CT. Congenital diaphragmatic hernia associated with a gastroesophageal duplication cyst: A case report. *J Pediatr Surg*. 2001;36(4):626-8.
- 4: Ibanez-Fuentes JR, Nieto-Ocampo AE, Bermudez-Jimenez A, Olivares-Aguirre A..Bochdalek's hernia in adults. *Gac Med Mex*. 2003;139(1):69-72.
- 5: Carlucci A, Bianchi A, Pace F, De Cesaris V, Cupaioli M, Lelli Chiesa P. Delayed presentation of congenital diaphragmatic Bochdalek hernia. Case report. *Minerva Pediatr*. 2003;55(3):283-6
- 6: Gimovsky ML, Schifrin BS. Incarcerated foramen of Bochdalek hernia during pregnancy. A case report. *J Reprod Med*. 1983;28(2):156-8.
- 7: Niwa T, Nakamura A, Kato T, Kutsuna T, Tonegawa K, Kawai A, Itoh M. An adult case of Bochdalek hernia complicated with hemothorax. *Respiration*. 2003;70(6):644-6.
- 8: Taskin M, Zengin K, Unal E, Eren D, Korman U. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *Surg Endosc*. 2002;16(5):869.
- 9: Settembre A, Cuccurullo D, Pisaniello D, Capasso P, Miranda L, Corcione F. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia with prosthesis: a case report. *Hernia*. 2003;7(1):52-4.
- 10: Perch P, Houck WV, DeAnda A Jr. Symptomatic Bochdalek hernia in an octogenarian. *Ann Thorac Surg*. 2002;73(4):1288-9.