

Hernia diafragmática congénita póstero lateral derecha o Hernia a través del foramen de Bochdalek

Dr. Mario Olmedo, Dr. Luis Perrone,
Dr. Walter Goycoechea, Dr. Raúl Laviña.

Se presenta un caso de hernia diafragmática congénita a través del foramen de Bochdalek, estrangulada, y que se presentó clínicamente como un síndrome pilórico. Esto motivó una revisión de la bibliografía nacional y extranjera, demostrando la extrema rareza de esta patología, más en el adulto, del lado derecho y con estrangulación gástrica.

Instituto de Cirugía para Postgraduados del M.S.P.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS:
Hernia, Diaphragmatic / Congenital.

s'est présentée comme un syndrome pilorique. Ce fait a déterminé une révision bibliographique nationale et étrangère, ce qui a permis de démontrer, l'extrême rareté de cette pathologie, surtout chez l'adulte, du côté droit et avec étranglement gastrique.

SUMMARY: Right postero lateral innate diaphragmatic hernia or hernia through Bochdalek foramen.

A case of strangulated diaphragmatic hernia through Bochdalek's foramen is presented. Initially hernia clinically appeared as a pyloric syndrome which brought about a review of local and foreign bibliography that evidenced this is an extremely rare pathology, specially in adults, on the right side, with gastric strangulation.

RÉSUMÉ: Hernie diafragmatique congénitale laterale droite ou hernie à travers le foramen de Bochdalek.

On présent un cas d'hernie diafragmatique congénitale à travers le foramen de Bochdalek, étranglée et qui

Historia: Según Gray y Skandalakis, el primer caso de hernia diafragmática congénita fue descrito en el siglo XVII por Riverius; en 1761 Stehelinus, describe un caso de concomitancia de hernia diafragmática congénita con hipoplasia pulmonar en un feto.⁽¹⁾ En el año 1798, Cooper, describe un caso diciendo: "Cuando el orificio congénito del diafragma es pequeño, las consecuencias no son inmediatamente fatales. Produce ciertos inconvenientes que aumentan al progresar la vida y a la larga destruyen, como en las otras hernias, por estrangulación de los segmentos que hacen protrusión".⁽²⁾

Recién en 1848, es cuando se asocia esta patología con Bochdalek, a raíz de dos observaciones que publica.⁽¹⁾

En 1921 Korns reconoce la importancia de la hipoplasia pulmonar y acredita la detallada descripción de Zwanziger, de esta asociación lesional.⁽¹⁾

Con respecto a la estrangulación de una hernia diafragmática, el primer caso descrito data de fines del siglo XVI y fue realizado por Paré.⁽²⁾

Anatomía y Embriología: En el embrión en desarrollo, las cavidades abdominal y torácica, se hallan comunicadas.⁽²⁾ El septum transversum del mesodermo, que es el componente

Presentado como Tema Libre al 34° Congreso Uruguayo de Cirugía, Montevideo, 27 de noviembre al 1° de diciembre de 1983.

Residente de Cirugía del M.S.P. Prof. Adjunto Cirujano Depto. de Emergencia, Ex Practicante Interno Postgrado de Cirugía, Prof. Adjunto de Semiología Quirúrgica.

Dirección: Pedro Berro 696, Montevideo. (Dr. M. Olmedo).

más importante del diafragma,⁽⁷⁾ se halla enfrente del cuarto y quinto segmento cervical en el embrión de 5 mm. Al desarrollarse, desciende para ocupar la cara ventral del celoma en sentido caudal al corazón. Aquí da origen al hígado y a la porción ventral del diafragma: el septum transversum divide al celoma en dos cavidades principales. Este orificio comunicante se halla aún más estrechado en sentido dorso lateral por la membrana pleuroperitoneal en desarrollo y se denomina orificio pleuroperitoneal. El crecimiento del mesenterio dorsal hacia adelante del septum transversum divide el orificio pleuroperitoneal en dos conductos que se cierran del lado derecho en el embrión de 17 o 18 mm, y del lado izquierdo en el de 19 o 20 mm. Aún más, la pared externa origina una bandeleta transversal al borde externo del septum transversum y de los pliegues pleuroperitoneales. Finalmente el tejido muscular que se origina sobre todo en la miotóma del cuarto segmento invade el septum transversum y se extiende más allá de los planos membranosos formando el diafragma muscular. La detención del desarrollo en cualquier etapa, causará una hernia congénita.⁽²⁾ Así el fallo del cierre del conducto pleuroperitoneal posterolateral que ocurre a la octava o novena semana de gestación ocasionará herniación del intestino en la cavidad torácica. En ese momento es cuando esa víscera retorna al abdomen, un proceso que generalmente se completa a la décima o duodécima semana de gestación.⁽¹⁾

La embriogénesis del defecto requiere o bien un defecto en el cierre del conducto pleuroperitoneal posterolateral o un retorno temprano de las vísceras abdominales al abdomen. A izquierda se afecta el 85 al 90% de los casos, probablemente porque el hígado protege con su disposición al hemidiafragma derecho. Noventa por ciento de las hernias comprometen al intestino delgado y en el 50% de los casos el hígado está comprometido. En menos de la mitad de los casos puede encontrarse un saco herniario⁽¹⁾. En algunos casos no se desarrolla una pequeña porción de las fibras musculares del diafragma y la hernia pasa inadvertida durante años⁽⁷⁾.

Las malformaciones congénitas más comúnmente asociadas a una hernia diafragmática congénita son: Hipoplasia pulmonar,^(5, 9) que se produce porque la herniación de vísceras intestinales al tórax impide el desarrollo de los brotes pulmonares.

Malrotación intestinal se asocia con frecuencia, ya que no se produce una correcta rotación intestinal si esta víscera se halla fuera de la cavidad abdominal⁽⁷⁾. Otras ya

menos frecuentes incluyen: escoliosis tóraco-lumbar, doble vía excretora con riñón intratorácico, testículo ectópico⁽³⁾.

Clasificación de las hernias diafragmáticas: Los defectos del diafragma distintos de la hernia del hiato esofágico o la hernia del foramen de Morgagni, pueden clasificarse como parálisis, eventración, ausencia parcial (Bochdalek), o ausencia completa (ageneia), de uno o de los dos hemidiafragmas. Las hernias posterolaterales son las más frecuentes (Bochdalek). Ochenta a noventa por ciento ocurren a izquierda y la mayoría de ellas no tienen saco. La hernia diafragmática posterolateral es en muchos casos una anomalía aislada en un niño por lo demás normal. Aunque como ya dijimos pueden asociarse otras malformaciones congénitas, éstas están presentes en menos del 10% de las veces.

La parálisis, lleva a la atrofia muscular, al reemplazo del tejido muscular por tejido fibroso y a la eventración.⁽⁵⁾

En cuanto a la localización del orificio, la causa y el contenido herniario, reproducimos de Maingot la siguiente tabla, (Tabla I. Datos sobre 606 casos de hernia diafragmática intervenidos quirúrgicamente) es de destacar que en esa estadística, no se describe ningún caso de hernia de Bochdalek a derecha.

Frecuencia: Es excepcional en el adulto, y a la inversa de lo que ocurre en el niño, es muy bien tolerada. Su diagnóstico es casual o por una complicación como la estrangulación⁽⁶⁾. Prácticamente no existe bibliografía nacional sobre este tema y es el único caso publicado de Hernia de Bochdalek derecha en el adulto.

Caso Clínico: H.A.P., sexo masculino, de 74 años, procedente de Montevideo.

M.C.: Vómitos. E.A.: Hace 3 días inicia con vómitos de alimentos y luego de contenido gástrico sin bilis.

El 5/V ingresa con intolerancia digestiva total, con tránsito digestivo bajo conservado y en oligoanuria, con orinas cargadas. El paciente no tiene tinte icterico. No hay antecedentes a destacar, no sufrió traumatismos.

Examen: Es un paciente lúcido, de regular estado general. Mucosas secas normocoloreadas, pliegue cutáneo hipoeelástico. Panículo conservado. Abdomen: chato, con ruidos hidroaéreos normales, no hay clapoteo epigástrico. Aumento del área de proyección del espacio de Traube.

Se le coloca S.N.G. por la cual se aspira el contenido gástrico, extrayéndose 1.500 cc.

Se realiza hidratación parenteral, con supresión de la vía oral.

En la evolución en sala, se instala alimentación parenteral total durante 6 días. En ese interin el volumen aspirado por la S.N.G. permanece incambiado, extrayéndose volúmenes diarios de 1.500 a 2.000 cc. de líquido gástrico.

Clinicamente se sospecha una estenosis pilórica total debido al volumen de aspiración diaria y a la ausencia de bilis.

Para certificar el diagnóstico se realiza: Estudio contrastado E.G.D. (primer estudio), que se realiza el 7/V. El informe dice: "Protrusión del cuerpo gástrico en el tórax del paciente. No vemos lesiones intrínsecas esofágicas, gástricas, ni del bulbo duodenal. Se ve buen pasaje del medio de contraste a duodeno, pero la segunda porción no se logra distender correctamente (flechas), por lo que ignoramos si existe alguna patología a ese nivel.

Radiografía de tórax que se realiza el 7/V. El informe dice: "No tenemos datos clínicos que puedan orientar al diagnóstico. Nos vemos obligados a describir la Rx. sin interpretarla. Imagen cardíaca agrandada de tamaño con cierto grado de inversión de flujo en sentido de aumento en los vértices. Imágenes nodulares de diferentes densidades, paracardíacas derechas, con un desplazamiento mediastinal hacia ese lado, con un síndrome claro de atelectasia. Solicito perfil derecho.

El 9/V se realiza una Fibrogastroscofia, que fue informada: Cardias a 30 cm. Pequeña hernia hiatal.

El estómago se presenta deformado morfológicamente, volvulado en su eje transversal, con el píloro hacia lo alto al lado del cardias. Residual mucoso, espesado con bilis. No se puede proseguir el examen debido a la imposibilidad de progresión del instrumento.

La cara posterior se halla abombada por una posible compresión extrínseca, pero en este caso no se puede realizar conclusión.

El mismo día se realizó un segundo estudio contrastado E.G.D. El informe dice: Hernia transdiafragmática derecha, con pasaje del cuerpo gástrico a hemitórax derecho.

Todos los exámenes de valoración general del paciente, se mantuvieron dentro de límites normales.

En suma: Hernia diafragmática posterolateral derecha, o Hernia de Bochdalek.

Con este diagnóstico se opera el 12/V.

Se realiza paramediana látero rectal interna derecha.

Se constata la hernia transdiafragmática derecha, con ascenso de antro gástrico, primera y segunda porción duodenales, arrastrando consigo al colon transversal; estos órganos penetran al hemitórax derecho a través del foramen de Bochdalek, que tiene como límites, al pedículo hepático a derecha, el borde pósterior inferior del hígado arriba y adelante, la columna vertebral a izquierda y la pared torácica atrás.

El orificio tiene unos 8 cm de diámetro mayor transversal. La reducción del contenido herniario es poco dificultosa, quedando un saco herniario en el que se introduce fácilmente el puño, y que penetra unos 20 cm en la cavidad torácica.

No existen lesiones viscerales en estómago, páncreas, vía biliar, ni en hígado.

Conducta: Se efectuó resección parcial del saco, con cierre del orificio diafragmático apoyado éste en el pilar derecho y en el borde posterior de la inserción diafragmática en la pared torácica, cubriendo además con parte del epiplón mayor. Se practica gastropexia anterior del antro para mantener el estómago en posición, evitando su tendencia al ascenso. Cierre de la pared en dos planos.

Post operatorio: Inmediato, excelente. Mediato, bueno. Se retira la S.N.G. al segundo día, alta al quinto día.

Control radiológico post operatorio: persiste pequeña hernia hiatal.

Control a los 5 meses: Asintomático. Pequeña evención de la paramediana.

Patología: La hernia a través del foramen de Bochdalek, es una patología fatal en la mayoría de los casos, si se complica en un recién nacido o en un niño de pocos días; sin embargo es bien tolerada en el adulto⁽¹⁰⁾. En el adulto la hernia diafragmática puede ser traumática o congénita, siendo más común su presentación a izquierda en ambos casos.

El defecto congénito se localiza en la porción posterior del diafragma. En el 90% de los casos no hay saco herniario.⁽¹¹⁾

En un informe del Surgery of Infancy and Childhood: Gross informó sobre la siguiente frecuencia: Posterolaterales: 70% a izquierda, 15% a derecha.

En otros informes la relación porcentual se mantiene.

La hernia de Bochdalek es casi 5 veces más frecuente a izquierda que a derecha y nueve de cada diez no tienen saco.

En el lado izquierdo, el contenido suele consistir en colon, epiplón, intestino delgado, estómago, bazo, y a veces el lóbulo izquierdo del hígado. A derecha pueden incluir, colon, epiplón, apéndice, intestino delgado y el hígado.

Prácticamente no existen adherencias entre las vísceras abdominales y la pleura parietal en las hernias congénitas, a diferencia de lo que ocurre con las traumáticas.⁽²⁾

El 90% de las hernias diafragmáticas estranguladas, reconocen un origen traumático y sólo el 10% son congénitas, y si bien el intestino delgado y el colon se estrangulan más fácilmente que el estómago, éste no es inmune, aunque si poco frecuente.⁽²⁾

En suma, es una entidad poco frecuente, que habitualmente se diagnostica en los primeros meses o años de vida, siendo raro que sean bien toleradas y que su hallazgo se produzca por un estudio radiológico, o por una estrangulación, como en el caso presentado.

La edad no es ninguna seguridad puesto que estas hernias se han estrangulado en lactantes de 2 semanas de vida así como en adultos mayores de 70 años^(4, 8, 12).

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BLOSS R., ARANDO J. and BEADMORE H. — Congenital diaphragmatic hernia: Pathophysiology and pharmacologic support. Surgery 89: 518, 1981.

2. BORRIE J. — Management of Thoracic Emergencies 3rd. ed. New York, Appleton - Century - Crofts, 1980.
3. CARTER R., WATERSTON D. and ABERDEEN E. — Hernia and eventration of the diaphragm in childhood. *Lancet* 1: 656, 1962.
4. FICARRA B. — Incarcerated Congenital Diaphragmatic Hernia. *Am. J. Surg.* 92: 472, 1956.
5. HARRISON H. and DE LORIMIER A. — Congenital diaphragmatic hernia, *Surg. Clin. North. Am.* 61: 1023, 1981.
6. LAMPERT M., CUIQUALBRE J., TEMPE J., JEAGER A., FORSTER E. — Hernie diaphragmatique embryonnaire (hernie de Bochdalek) bien tolérée jusqu'à 23 ans, compliqué d'étranglement et de perforation au 7 mois d'une grossesse. *Ann. Chir.* 35: 247, 1981.
7. LANGMAN J. — Embiologia médica. México. Nueva editorial Interamericana, 1976, Cap. 14.
8. MARKLE IV G. — Strangulated Right Sided Diaphragmatic hernia. *Arch. Surg.* 72: 273, 1956.
9. MISHALANY H., NAKADA K. and WOOLLEY M. — Congenital diaphragmatic hernia. *Arch. Surg.* 114: 1118, 1979.
10. NAKAYAMA K. and YANAGISUWZ F. — Current problems of diagnosis and treatment for diaphragmatic hernia. In Nyhus, L.M., and Harkins, H.N. (eds) *Hernia*. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1964, Chap. 34.
11. SKANDALAKIS J., GRAY S. and AKIN Jr. J. — The surgical anatomy of hernial rings. *Surg. Clin. North Am.* 61: 1242, 1981.
12. WATKINS D., HARPER F. and CONDON W. — Diaphragmatic Hernias with visceral complications. *Arch. Surg.* 65: 95, 1952.