

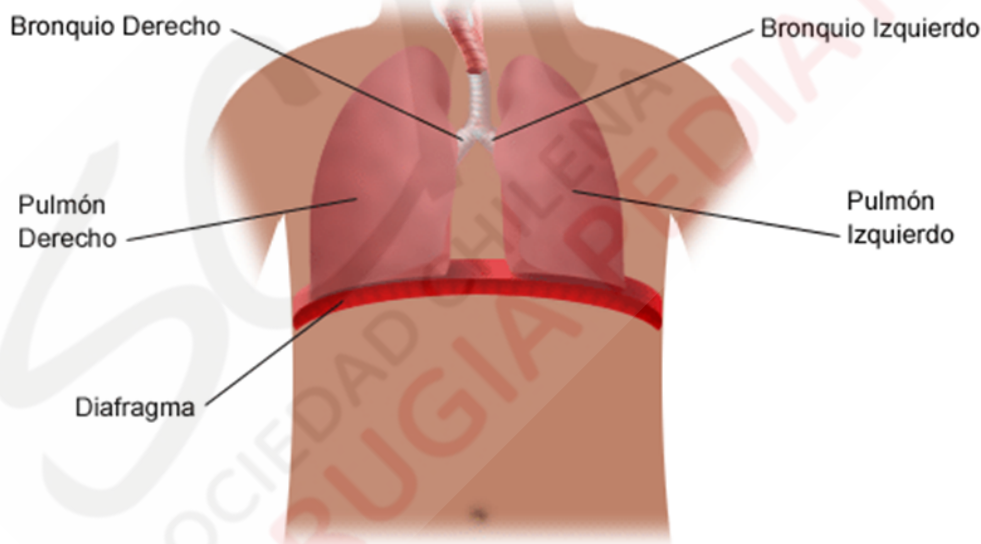
## HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGENITA

*Dr. Rodrigo Verdugo C.  
Cirujano Pediatra  
Hospital Regional - Coyhaique*

### I. DESCRIPCIÓN

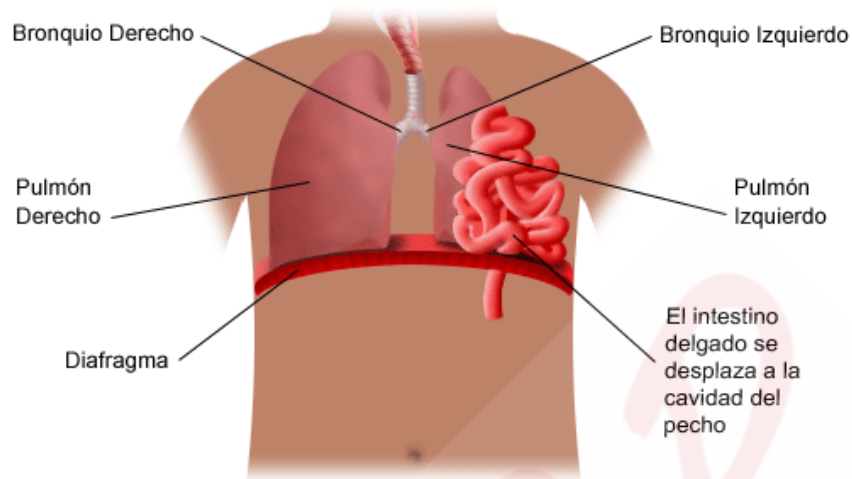
La hernia diafragmática es un defecto congénito del feto (ocurre durante la gestación) que afecta al diafragma, músculo que se ubica entre el tórax y el abdomen. El diafragma marca la separación entre los órganos de ambas cavidades y, además, es el principal músculo de la respiración.

Anatómicamente, la hernia es la presencia de un orificio anormal en el diafragma, a través del cual una o más estructuras propias del abdomen ascienden hacia el tórax.



**Figura 1.** Tórax normal (*healthcare.utah.edu*)

Los órganos abdominales que se desplazan hacia la cavidad torácica son, habitualmente, el intestino delgado o grueso, estómago, bazo o hígado. El intestino lo hace en forma parcial, mientras que el resto de ellos pueden ascender parcial o totalmente.



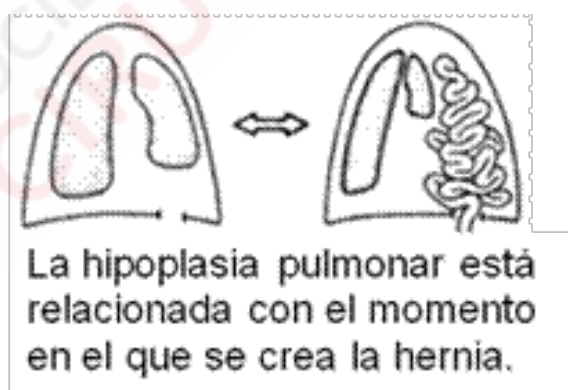
**Figura 2.** Hernia diafragmática congénita (*healthcare.utah.edu*)

El defecto se produce entre la 4<sup>a</sup> y la 12<sup>a</sup> semana del desarrollo fetal. Múltiples factores se han relacionado con su origen, tanto genéticos (antecedentes de los padres) como adquiridos, pero aún no se ha conseguido establecer una causa precisa.

Según el segmento del diafragma afectado, se describen 2 tipos de hernia:

- *Hernia de Bochdalek.* El defecto se ubica en la parte posterior y lateral del diafragma, con más frecuencia en el lado izquierdo del tórax. Los órganos que ascienden son generalmente el estómago, bazo e intestino delgado a la izquierda, y el hígado a la derecha.

Sobre el 90% de las hernias diafragmáticas congénitas son del tipo hernia de Bochdalek, siendo la que genera mayor compromiso funcional al momento del nacimiento, pues se asocia muy frecuentemente con hipoplasia pulmonar (alteración en el desarrollo de los pulmones).



**Figura 3.** Hernia diafragmática izquierda, con hipoplasia pulmonar (*http://infogen.org.mx*)

- *Hernia de Morgagni*. El defecto se ubica en la parte anterior del diafragma, detrás del hueso esternón. Los órganos que ascienden son, habitualmente, el intestino e hígado. Se presenta con mucha menor frecuencia (inferior al 10% de los casos).

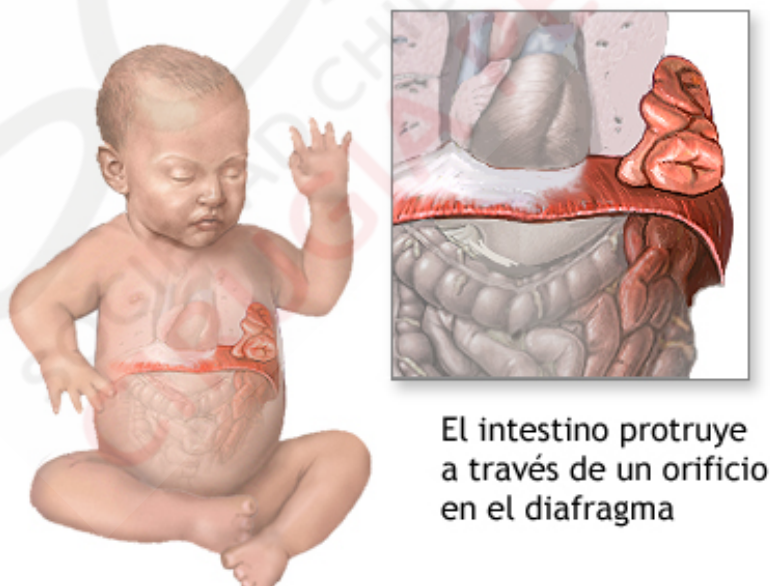
A menudo, pasa inadvertida durante el período de recién nacido, manifestándose en etapas posteriores de la vida.

## II. FRECUENCIA

En Chile, anualmente se producen alrededor de 260.000 nacimientos. La hernia diafragmática congénita tiene una frecuencia de 1 caso cada 2.200-2.400 recién nacidos, por lo que se esperan 110-120 nuevos casos cada año.

Se trata de una malformación de alto riesgo, con una elevada tasa de mortalidad directamente relacionada con la magnitud del defecto diafragmático, el grado de alteración del desarrollo pulmonar y la presencia de malformaciones asociadas. Los tratamientos disponibles buscan reducir la mortalidad y minimizar las complicaciones y secuelas.

Desde el año 2011, la hernia diafragmática congénita está incluida en el Programa de Garantías Explícitas en Salud (GES) del Ministerio de Salud, como Problema de Salud AUGE N°40 (*Síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido*), lo que unifica el tratamiento de acuerdo a los protocolos validados.



**Figura 4.** Lactante con hernia diafragmática (A.D.A.M images)

### III. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La hernia de Bochdalek tiene una presentación clínica más preocupante, pues se manifiesta poco después del nacimiento con una serie de signos que afectan la función respiratoria del recién nacido, como consecuencia de la alteración del desarrollo de sus pulmones (hipoplasia pulmonar).

Dependiendo de la magnitud de la hipoplasia pulmonar, se presentarán síntomas y signos de variable intensidad:

- Dificultad respiratoria (*distress*)
- Taquicardia (frecuencia cardiaca muy rápida)
- Cianosis (color azulado de la piel y/o mucosas)
- Deformidad del tórax
- Abdomen hundido, por el ascenso de órganos hacia el tórax

### IV. ESTUDIO COMPLEMENTARIO

El diagnóstico de la hernia diafragmática puede realizarse durante el embarazo o inmediatamente tras el nacimiento. Una ecografía prenatal de rutina, como parte del control de embarazo, puede detectar el defecto y programarse así controles más seguidos. En algunos casos, puede realizarse una resonancia magnética (RM) e intentar un procedimiento quirúrgico intrauterino. Diagnosticar la hernia antes del parto permitirá apoyar a la madre y su familia, y organizar adecuadamente el equipo multiprofesional que atenderá el parto.

En ocasiones, el diagnóstico se realiza tras el parto, a partir de los síntomas del recién nacido. Es prioritario el manejo inmediato, incluida la reanimación, según el compromiso de la función respiratoria. Estabilizado el paciente en la unidad de cuidados intensivos, se realizan exámenes y estudios de imágenes para confirmar diagnóstico y descartar malformaciones asociadas. Las principales pruebas complementarias son:

- Exámenes de sangre para evaluar la función respiratoria y estado general
- Radiografía de tórax
- Tomografía axial computada de tórax y abdomen (TAC) en casos seleccionados

### V. TRATAMIENTO

El recién nacido con hernia diafragmática requiere un manejo de alta complejidad, en la unidad intensiva, monitoreando estrechamente sus funciones vitales. Por tratarse de una condición potencialmente con riesgo vital, puede ser necesario el apoyo con respirador mecánico, una máquina que respira por el recién nacido asegurando la adecuada distribución y entrega de oxígeno a todos los órganos (en particular, corazón y cerebro).

Cuando no se logra la estabilidad del recién nacido con ventilación mecánica y manejo médico intensivo, actualmente se dispone de modernos equipos que pueden suplir temporalmente la función de los pulmones mediante la entrega de oxígeno a la sangre a través de una máquina de oxigenación extra-corpórea (ECMO).

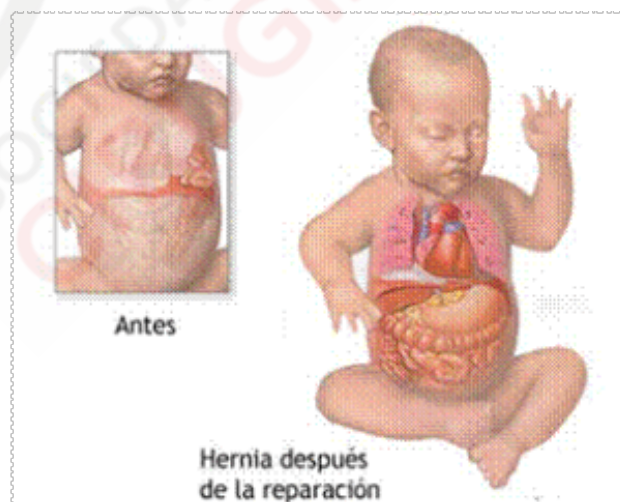
Tras la estabilización del recién nacido, corresponde planificar la operación para corregir el defecto del diafragma. La cirugía consiste en desplazar hacia el abdomen los órganos que se encuentran anormalmente en el tórax, y en cerrar el defecto del diafragma, ya sea con diafragma remanente del propio paciente si el defecto es pequeño, o bien instalando una malla en aquellos casos con defectos grandes.

La cirugía puede ser a través de una incisión amplia en la pared del tórax o abdomen, o empleando técnicas mínimamente invasivas como *toracoscopia* o *laparoscopia* (acceso a través de pequeñas incisiones en la pared del tórax o del abdomen, utilizando una mini-cámara y finos instrumentos para corregir el defecto del diafragma).

## VI. EVOLUCIÓN Y/O COMPLICACIONES

Tras la operación, el paciente debe mantenerse con cuidados intensivos para el manejo de la hipoplasia pulmonar. Bajo monitoreo estricto de la función respiratoria, paulatinamente se retiran los equipos de apoyo.

Luego del alta hospitalaria, es probable que sean necesarios cuidados especiales en el domicilio (por ejemplo, administración de oxígeno suplementario), y control periódico con el equipo multiprofesional durante la etapa pediátrica de vida.



**Figura 5.** Hernia diafrágica de Bochdalek, antes y después de operación (A.D.A.M images)