

Hernia diafrágica congénita posterolateral sintomática durante las primeras 72 horas de vida

Por los Dres.:

GUILLERMO HERNANDEZ AMADOR*, FELIPE CARDENAS GONZALEZ**,
BERNARDO VIDAL LOPEZ***, y ANA CAMEJO PLASENCIA****

Hernández Amador, G. y otros. *Hernia diafrágica congénita posterolateral sintomática durante las primeras 72 horas de vida*. Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

Se informa la experiencia acerca del estudio sobre 30 hernias diafrágicas posterolaterales congénitas sintomáticas en recién nacidos en las primeras 72 horas de vida.

Resulta paradójico que los índices de supervivencia de los niños con hernia diafrágica congénita en muchas series recientes sean más bajos que los informados por Gross y otros autores,¹ en la década del 50, a pesar de los grandes adelantos obtenidos en los últimos años en los campos de la neonatología, la anestesia y la cirugía.

Esta contradicción se puede explicar actualmente debido al diagnóstico precoz y a la mejoría en los medios de transporte y medidas preoperatorias de

sostén, lo que ha determinado que cada día sea mayor el número de niños con alto riesgo que hoy son operados y que antiguamente quedaban incluidos dentro del capítulo de la mortalidad escondida.²

El desarrollo embriológico del tubo digestivo está íntimamente relacionado con la embriogénesis de los pulmones y del diafragma.

Si el desarrollo bronquial es inhibido en su crecimiento, por la presencia de vísceras abdominales en el tórax, durante su período crucial entre la octava y la duodécima semana de la gestación, se producirán diversos grados de hipoplasia pulmonar.³⁻⁵

La hipoplasia pulmonar no sólo provoca alteraciones en la respiración por disminución de la ventilación pulmonar, debido a la falta de desarrollo del parénquima, sino también por aumento de la resistencia vascular pulmonar debido al vasospasmo causado por la hipoxia, la acidemia y la hipercapnia.⁶⁻⁸

Es nuestro propósito analizar los datos clínicos y biológicos más destacados en la presente serie, así como tratar de

* Profesor de cirugía. Facultad No. 2 ISCM-H. Jefe del servicio de cirugía del hospital pediátrico docente "William Soler", Avenida San Francisco 10112, Ciudad de La Habana, Cuba.

** Profesor de cirugía. Facultad No. 2 ISCM-H. Especialista de I grado en cirugía. Servicio de cirugía del hospital pediátrico docente "William Soler".

*** Especialista de I grado en anatomía patológica. Departamento de anatomía patológica del hospital pediátrico docente "William Soler".

**** Especialista de I grado en neonatología. Especialista del centro de neonatología del hospital pediátrico docente "William Soler".

precisar la función desempeñada por los distintos factores que agravan el pronóstico, entre ellos, la hipoplasia pulmonar.

MATERIAL Y METODO

Para la elaboración de este trabajo se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes operados de hernia diafragmática congénita posterolateral sintomática durante las primeras 72 horas de vida, ingresados en el hospital pediátrico "Wililam Soler", durante el período comprendido entre enero de 1971 y diciembre de 1979.

Dos criterios fueron utilizados para evaluar el grado de madurez pulmonar: el peso de los pulmones y el conteo radioalveolar distal.^{9,10}

Para el diagnóstico de hipoplasia pulmonar unilateral se registró el peso en gramos de cada pulmón; se obtuvo el porcentaje del pulmón menor en relación con el contralateral.

En la serie de la hipoplasia pulmonar bilateral se registró el peso combinado de ambos pulmones, se calculó su porcentaje en relación con el peso combinado de los pulmones, de acuerdo con la tabla de edad gestacional y peso del niño al nacer de Schulz.¹¹

Se hizo el análisis morfométrico de la unidad respiratoria terminal a 28 pulmones correspondientes a 14 fallecidos, se determinó el conteo radioalveolar distal (RAD), cuya lectura, conjuntamente con los criterios de peso, nos permitió ha-

cer el diagnóstico de hipoplasia pulmonar.

RESULTADOS

En el cuadro I se relaciona la supervivencia con el peso al nacer. En los pacientes con peso superior a 2 500 gramos, la supervivencia fue del 40%, mientras que en los menores de 2 500 gramos disminuyó a 20%.

En el cuadro II se relaciona la supervivencia con la edad al ingreso. Veinticinco niños ingresaron dentro de las primeras 24 horas de vida, de los cuales seis evolucionaron favorablemente para una supervivencia del 24% y cinco tenían entre 25 y 72 horas de edad a su ingreso y todos sobrevivieron.

Los principales síntomas y signos se muestran en el cuadro III. La dificultad respiratoria, la auscultación de los ruidos cardíacos a la derecha del tórax y la cianosis fueron los síntomas más frecuentes. La asfixia al nacimiento con necesidad de medidas de reanimación se observó en 14 pacientes (46,6%).

En el cuadro IV se señalan las distintas variedades anatómicas y su localización. Fueron observadas 24 hernias posterolaterales izquierdas y seis derechas. Hubo cinco hernias izquierdas y dos derechas que presentaron saco herniario.

En el cuadro V se muestran las distintas vías de abordaje quirúrgico utilizadas. La mayoría de los pacientes fueron operados a través de una incisión abdominal transrectal.

CUADRO I
SUPERVIVENCIA EN RELACION CON EL PESO

Peso al nacer	Número	%	Vivos	%
> 2 500 g	25	83,4	10	40
< 2 500 g	5	16,6	1	20
Total	30	100	11	36,7

CUADRO II

RELACION ENTRE EDAD AL INGRESO
Y SUPERVIVENCIA

Edad	Total	Supervivencia	
		Número	%
0 - 24 horas	25	6	24
25 - 48 horas	3	3	100
49 - 72 horas	2	2	100
Total	30	11	36,7

CUADRO III

SINTOMAS Y SIGNOS

Sintomas y signos	No. pacientes	%
Dificultad respiratoria	30	100
Ruidos cardiacos a la derecha*	24	100
Cianosis	25	83,3
Abdomen excavado	20	66,6
Asfisia al nacimiento	14	46,6
Murmullo vesicular disminuido	13	43,3

* Sobre 24 hernias posterolaterales izquierdas.

CUADRO IV

VARIEDAD ANATOMICA Y LOCALIZACION

Variiedad	Sin saco	Con saco	Total
Posterolateral izquierda	19	5	24
Posterolateral derecha	4	2	6
Total	23	7	30

CUADRO V

VIA QUIRURGICA UTILIZADA

Incisión	No. pacientes	%
Abdominal transrectal	25	83,4
Toracoabdominal	3	10,0
Abdominal subcostal	1	3,3
Torácica	1	3,3
Total	30	100

CUADRO VI

TIPOS DE CIERRE DE LA PARED ABDOMINAL*

Tipos	No. pacientes		%
	Vivos		
Cierre con puntos totales	4	3	75
Cierre por planos	6	3	50
Cierre con eventración intencional	16	4	25
Uso de bolsa de silastic	3	0	0

* Sobre 29 hernias operadas por vía abdominal o toracoabdominal.

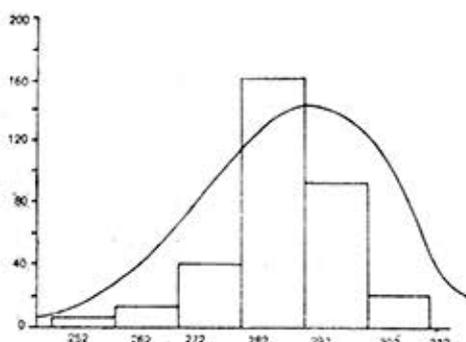
CUADRO VII

pH INICIAL DE LOS NIÑOS VIVOS

pH	No. pacientes	Vivos (%)
> 7,20	9	8 (89)
≤ 7,20	12	1 (8)
Desconocido	9	2 (22)

Gráfico

CURVA DE TENDENCIA DEL pH INICIAL



CUADRO VIII

ANALISIS MORFOMETRICO DE LA UNIDAD RESPIRATORIA TERMINAL EN LA HIPOPLASIA PULMONAR UNILATERAL

	Peso en g de cada pulmón	Peso combinado	Radio alveolar distal	D.S.	Edad gestacional semanas	Coefficiente carótida/ductus M M
1) 75 a 002					36	
Pulmón derecho	21.2	29.7	3			
Pulmón izquierdo	8.5 (38%)	(46)	1.4			
2) 78 a 043					38 corregida	6/10 = 0.6
Pulmón derecho	46.	65.	4.0	0.0		
Pulmón izquierdo	19 (41%)	(56)	2.8	0.4		
3) 77 a 070					38	6/8 = 0.75
Pulmón derecho	25.5	33.5	3.2	0.4		
Pulmón izquierdo	8.0 (31%)	(56)	2.0	0.4		
4) 79 a 109					39	7/15 = 0.46
Pulmón derecho	20.5	29.3	3.2			
Pulmón izquierdo	8.8 (42%)	(60)	1.0			
5) 76 a 049					39.5	
Pulmón derecho	25.5	35.2	2.8	0.5		
Pulmón izquierdo	9.7 (38%)	(50)	1.0	0.0		
6) 75 a 267					40	
Pulmón derecho	40	59.5	3.5	0.6		
Pulmón izquierdo	19.5 (48%)	(70)	1.7	0.4		

En el cuadro VI se señalan los distintos procedimientos utilizados para cerrar la pared abdominal. Sólo en 10 pacientes se pudo suturar la pared por planos o a puntos totales, mientras que en 16 hubo que dejar una eventración intencional y en tres fue necesario utilizar una bolsa de silastic.

En el cuadro VII se analiza la tendencia del pH inicial en los niños que sobrevivieron. Se obtuvo una cifra del 89% de supervivencia, para los pacientes con cifras de pH no corregido a su ingreso, mayor de 7,20.

En el gráfico estudiamos el pH inicial en 9 pacientes vivos y 12 fallecidos de

CUADRO IX
ANÁLISIS MORFOMÉTRICO DE LA UNIDAD RESPIRATORIA TERMINAL EN LA HIPLOPLASIA PULMONAR BILATERAL

	Peso en g de cada pul- món	Peso combi- nado	Radio alveo- lar distal	D.S.	Edad gestacional semanas	Coficiente carótida/ ductus M M
1) 72A245					36	
Pulmón derecho	6	11 (21%)	1.4	0.5		
Pulmón izquierdo	5	(51)	1.2	0.4		
2) 75A073					36	
Pulmón derecho	18	24 (48%)	2.2	0.4		
Pulmón izquierdo	6	(50)	1.0	0.0		
3) 75A248					36	
Pulmón derecho	16.3	26.3 (57%)	2.2	0.4		
Pulmón izquierdo	10	(46)	1.0	0.0		
4) 76A206					38	5/15 = 0.3
Pulmón derecho	12.5	16 (26%)	1.8	0.6		
Pulmón izquierdo	3.5	(60)	1.4	0.5		
5) 76A170					38	
Pulmón derecho	7.5	23 (38%)	1.6	0.5		
Pulmón izquierdo	15.5	(60)	2.4	0.5		
6) 76A017					40	6/10 = 0.6
Pulmón derecho	4	17 (30%)	0.8	0.4		
Pulmón izquierdo	13	(56)	1.5	0.5		
7) 74A217					40	
Pulmón derecho	16.6	23.2 (36%)	2.4	0.5		
Pulmón izquierdo	6.6	(63)	1.0	0.0		
8) 78A103					40	7/12 = 0.5
Pulmón derecho	12	33 (50%)	2.0	0.0		
Pulmón izquierdo	21	(65)	2.2	0.4		

nuestra serie. La serie de los niños vivos reveló una curva de pH con tendencia superior a 7,20 en ocho casos (89%). La curva del pH inicial en el grupo de los fallecidos se mantuvo por debajo o a nivel de 7,20 en once casos (92%).

El cuadro VIII corresponde a 12 pulmones de seis fallecidos donde se demostró hipoplasia pulmonar unilateral. El peso del pulmón menor en esta serie osciló entre 31% y 48%, con respecto al pulmón contralateral, resultando en los seis casos que el peso del pulmón hipoplásico siempre fue menor del 50%. El análisis morfométrico de la unidad respiratoria terminal reveló un conteo RAD con una lectura promedio de 1,6 en los seis pulmones hipoplásicos de esta serie.

El cuadro IX analiza el estudio de 16 pulmones de ocho fallecidos donde se demostró hipoplasia pulmonar bilateral. La condición de bilateralidad se presentó en el 57% de las necropsias con estudio morfométrico. El peso combinado de ambos pulmones en esta serie fluctuó entre 21% y 57% en relación con el peso combinado normal de los pulmones de acuerdo con la tabla de Schulz;¹¹ en los ocho casos el peso combinado de los pulmones fue siempre menor del 60%. Las lecturas del conteo RAD promediaron 1,25 en el lado de la hernia diafragmática y 2,0 en el otro pulmón; el conteo RAD más alto fue de 2,4.

DISCUSION

El manejo de los recién nacidos con hernia diafragmática posterolateral congénita continúa siendo difícil, ya que la mortalidad es elevada, especialmente cuando los síntomas se presentan durante las primeras 24 horas de vida.¹²⁻¹⁵

Nuestro índice de supervivencia fue de 40% para los niños de un peso al nacer mayor de 2 500 gramos; se redujo en los prematuros al 20%.

El porcentaje de niños con peso al nacer menor de 2 500 gramos fue de 17,6% para la serie de Snyder y Greany,¹² 16% para la de Mishalany, Nakada

y Morton M. Woolley¹⁵ y 16,6% en la nuestra. Estas tres series muestran un aumento de la letalidad en el grupo de los prematuros.

Debemos señalar que en nuestra serie hubo 25 pacientes que ingresaron y fueron operados durante las primeras 24 horas de vida, de los cuales sobrevivieron seis (24%), cifra parecida a la informada por D. Collins,¹¹ quien señala el 25% de supervivencia en 19 niños operados durante las primeras 24 horas de vida.

La asfixia al nacimiento se presentó en el 46,6% de nuestros casos. De los catorce pacientes con este síntoma, once fallecieron, y se comprobó anatómicamente que ocho tenían los dos pulmones hipoplásicos y en tres la hipoplasia era unilateral. De estos resultados podemos inferir que la asfixia al nacimiento fue un síntoma frecuente en los niños con hipoplasia pulmonar bilateral.

Coincidiendo con lo señalado en la literatura mundial, en nuestra serie predominaron las hernias localizadas en el lado izquierdo sobre las derechas, en proporción de 4 a 1. Siete de los 30 pacientes de nuestra casuística tenían saco herniario, en tres de los cuales se comprobó hipoplasia pulmonar bilateral, lo cual nos permite creer que la presencia de saco herniario no influye en la patogenia de la hipoplasia pulmonar.

El 83% de los pacientes de nuestra serie fueron operados por vía abdominal. Preferimos esta vía de acceso por ser simple, rápida y porque permite el cierre sin tensión de la pared abdominal y la solución de anomalías digestivas asociadas.

El 63% de todos los niños de nuestra serie requirieron una eventración intencional. El 85% de los fallecidos con el diagnóstico anatómico de hipoplasia en uno o en ambos pulmones, necesitaron de este proceder. En la serie de Snyder y Greany¹² la incidencia de eventración

intencional también fue relativamente elevada (52%).

Nuestra curva de pH inicial demostró valor pronóstico con el 89% de supervivencia en los pacientes con cifras conocidas superiores a 7,20. Similares observaciones han sido señaladas por otros autores.^{15,19}

Los resultados obtenidos en nuestro trabajo de conteo RAD, donde se analiza el número de alveolos detectados en el *acini* pulmonar en relación con el peso del pulmón y la edad gestacional del niño, nos permite deducir los siguientes criterios que comprenden el diagnóstico de hipoplasia pulmonar: el pulmón debe poseer un conteo RAD menor de 2,5, el peso del pulmón ipsolateral debe ser menor del 50% para la serie unilateral y el peso combinado de ambos pulmones debe ser menor del 60% para la hipoplasia bilateral.

CONCLUSIONES

Se informa nuestra experiencia con el estudio de 30 hernias diafragmáticas posterolaterales congénitas sintomáti-

cas durante las primeras 72 horas de vida, del paciente.

- Los niños menores de 24 horas de edad y los prematuros fueron los de peor pronóstico.
- La asfisia al nacimiento fue un síntoma frecuente en los niños con hipoplasia pulmonar bilateral.
- La curva de tendencia del pH inicial demostró valor pronóstico. El 89% de los pacientes que sobrevivieron tuvieron una cifra de pH no corregido, mayor de 7,20.
- Se establecieron los siguientes criterios para el diagnóstico de hipoplasia pulmonar: conteo RAD menor de 2,5, peso del pulmón ipsolateral menor del 50% para la serie unilateral y peso combinado de ambos pulmones menor del 60% para la hipoplasia bilateral. Con estos criterios se pudo demostrar la condición de bilateralidad en el 57% de las necropsias con estudio morfométrico. Esta condición determina una letalidad elevada, que constituye un reto al esfuerzo quirúrgico.

SUMMARY

Hernández Amador, G. et al. *Congenital Symptomatic Postlateral Diaphragmatic Hernia in the First 72 Hours of Age*. Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

A report is made on experiences in the study of 30 congenital symptomatic postlateral diaphragmatic hernias in newborn infants during the first 72 hours of age.

RÉSUMÉ

Hernández Amador, G. et al. *Hernie diaphragmatique congénitale postéro-latérale symptomatique pendant les premières 72 heures de vie*. Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

Dans ce travail nous rapportons notre expérience à propos de l'étude de 30 hernies diaphragmatiques postéro-latérales congénitales symptomatiques chez des nouveau-nés au cours des premières 72 heures de vie.

РЕЗЮМЕ

Эрнандес Амадор, Г. и др. **Врожденная постеролатеральная симптоматическая диафрагмальная грыжа в течение первых 72 часов жизни**. Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

В настоящей работе даются информация о приобретённой практике, полученной при проведении изучения 30 врождённых постеролатеральных симптоматических диафрагмальных грыж у новорождённых детей в первые 72 часа жизни.

BIBLIOGRAFIA

1. Gross, R. E. The surgery of infancy and childhood. Pág. 428. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1953.
2. Harrison, M. R. et al. Congenital diaphragmatic hernia: The hidden mortality. *J Pediatr Surg* 13: 227, 1978.
3. Areechon, W.; L. Reid. Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *Br Med J* 1: 230, 1963.
4. Berdon, W. E. et al. The role of pulmonary hypoplasia in the prognosis of newborn infants with diaphragmatic hernia and eventration. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 103: 413, 1968.
5. Wiseman, N. E.; R. I. Mac Pherson. "Acquired" congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 12: 657, 1977.
6. Levin, D. L. Morphologic analysis of the pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia. *Pediatr* 92: 805, 1978.
7. Murdock, A. I. et al. Alveolar to arterial oxygen tension difference and venous admixture in newly born infants with congenital diaphragmatic herniation through the foramen of Bochdalek. *Bio Neo* 17: 161, 1971.
8. Dibbins, A. W. Neonatal diaphragmatic hernia: a physiologic Challenge. *Am J Surg* 131: 408, 1976.
9. Emery, J. L.; A. Mithal. The number of alveoli in the terminal respiratory unit of man during late intrauterine life and childhood. *Arch Dis Child* 35: 544, 1960.
10. Real, F. R.; J. R. Esterly. Pulmonary hypoplasia: A morphometric study of the lungs of infants with diaphragmatic hernia, anencephaly and renal malformations. *Pediatrics* 51: 91, 1973.
11. Schulz, D. M. et al. Weights of organs of fetus and infants. *Arch Pathol* 74: 224, 1962.
12. Snyder, W. H.; E. M. Greany. Congenital diaphragmatic hernia: 77 consecutive cases. *Surgery* 57: 576, 1965.
13. Johnson, D. G. et al. Diaphragmatic hernia in infancy: Factors affecting the mortality rate. *Surgery* 62: 1082, 1967.
14. Collins, D. L. et al. A new approach to congenital posterolateral diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 12: 149, 1977.
15. Mishalany, H. G. et al. Congenital diaphragmatic hernias: eleven years' experience. *Arch Surg* 114: 1118, 1979.
16. Harberg, F. J., et al. Congenital anomalies of the diaphragm. *J Surg* 132: 747, 1976.
17. Moodie, D. S. et al. Use of tolazoline in newborn infants with diaphragmatic hernia and severe cardiopulmonary disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 75: 725, 1978.
18. Livaditis, A.; A. Nordstrand. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in infants. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 5: 67, 1971.
19. Boix-Ochoa, J. et al. Acid-base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 9: 49, 1974.

Recibido: julio 4, 1980.

Aprobado: septiembre 11, 1980

Dr. Guillermo Hernández Amador
Hosp. Pediátrico "William Soler"
Ave. San Francisco 10112.
Ciudad de La Habana.