

Hernia diafragmática de Bochdalek en el adulto

José Ignacio Rodríguez-Hermosa^a, Marcel Pujadas^a, Bartomeu Ruiz^a, Jordi Gironès^a, Josep Roig^a, Esther Fort^b, Manoli Hombrados^b y Antoni Codina-Cazador^a

^aServicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona.

^bUnidad de Aparato Digestivo. Unidad Médico-Quirúrgica Digestiva. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona. España.

Resumen

La hernia diafragmática congénita de Bochdalek se manifiesta frecuentemente como un distrés respiratorio grave del recién nacido y constituye una urgencia neonatal. Su diagnóstico en el adulto es excepcional y se han descrito pocos casos en la bibliografía. Estas hernias, localizadas entre las inserciones lumbocostales del diafragma, se descubren generalmente en la edad adulta de forma incidental o tras volverse sintomáticas, por compromiso intestinal o respiratorio.

Presentamos 3 casos de hernia congénita de Bochdalek en mujeres adultas, 2 con predominio de manifestaciones abdominales y la otra respiratorias, tratadas quirúrgicamente por cuadros de oclusión intestinal. La cirugía urgente permitió solucionar 3 casos con una baja morbilidad.

Palabras clave: Hernia diafragmática. Hernia de Bochdalek. Adulto.

BOCHDALEK DIAPHRAGMATIC HERNIA IN ADULT

Bochdalek's congenital diaphragmatic hernia frequently manifests as severe respiratory distress in newborn infants and constitutes a neonatal emergency. Diagnosis of this entity in adults is exceptional and few cases have been described in the literature. In adults, these hernias, located between the lumbocostal insertion attachment of the diaphragm, are usually discovered incidentally or when they become symptomatic due to intestinal or respiratory compromise.

We present three cases of congenital Bochdalek hernia in adult women. Two of the patients presented mainly abdominal manifestations and the other respiratory symptoms. Emergency surgery for intestinal occlusion resolved all three cases with low morbidity.

Key words: Diaphragmatic hernia. Bochdalek hernia. Adult.

Introducción

La hernia diafragmática congénita presenta una incidencia muy baja y su prevalencia varía de 1/2.000 a 1/5.000 recién nacidos vivos, y afecta por igual a ambos sexos. Se han descrito 4 formas diferentes de hernia diafragmática congénita: hernia de hiato, hernia paraesofágica, hernia de Morgagni-Larrey y hernia de Bochdalek¹⁻³. La prevalencia específica de la hernia de Bochdalek es de 1/2.500 recién nacidos vivos.

La hernia de Bochdalek se produce por un defecto del cierre del conducto pleuroperitoneal durante el desarrollo embrionario del diafragma, entre las semanas 8 y 10 de vida. Es el resultado de la fusión incompleta de los elementos lumbares (posteriores) y costales (laterales) durante el desarrollo del diafragma¹ (fig. 1). La consecuen-

cia es la protrusión de las vísceras abdominales a través del diafragma dentro de la cavidad torácica.

Es más frecuente en niños (90% en período neonatal) y raro en adultos (10%), localizándose en el hemitórax izquierdo con más frecuencia. La hernia diafragmática congénita suele ser única, pero en ocasiones se puede asociar a diversas malformaciones congénitas, como pulmón hipoplásico, defectos cardiovasculares, defectos del tubo neural, fistulas traqueoesofágicas, labio leporino y hendidura palatina, dedos hipoplásicos, costillas accesorias y secuestros pulmonares^{1,4}.

El tratamiento es quirúrgico cuando ocasiona sintomatología clínica; el abordaje clásico es la laparotomía y más raramente la toracotomía; sin embargo, en los últimos años se han utilizado técnicas de cirugía mínimamente invasiva (laparoscópica o toracoscópica).

Casos clínicos

Caso 1

Mujer de 36 años que acudió al hospital por dolor abdominal súbito localizado en el hemiabdomen superior izquierdo, con náuseas y vómito

Correspondencia: Dr. J.I. Rodríguez-Hermosa.
Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo.
Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta.
Avda. de Francia, s/n. 17007 Girona. España.

Manuscrito recibido el 12-12-2003 y aceptado el 31-3-2004.

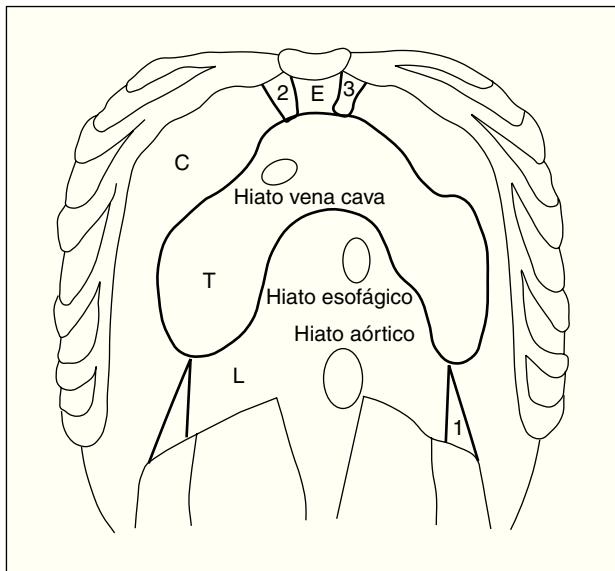


Fig. 1. Vista caudal del diafragma: parte esternal (E), parte costal (C), parte lumbar (L) y centro tendinoso (T). Trígono lumbocostal o foramen de Bochdalek (1), trígono esternocostal derecho o foramen de Morgagni (2) y trígono esternocostal izquierdo o foramen de Larrey (3).



Fig. 2. Radiografía simple de tórax: herniación del estómago dentro del hemitórax izquierdo, con desplazamiento mediastínico hacia la derecha.

tos. La exploración puso de manifiesto un dolor abdominal localizado en el epigastrio y el hipocondrio izquierdo sin signos de irritación peritoneal, así como una disminución del peristaltismo. En la analítica destacaba una leucocitosis de 20000/ l. En la radiografía simple de tórax se observó una imagen retropulmonar izquierda (fig. 2) y una ecografía abdominal demostró lo que parecía una hernia diafragmática. Con la sospecha diagnóstica de oclusión intestinal por una hernia diafragmática se realizó una laparotomía exploradora, donde se observó una herniación hacia el tórax del fundus y cuerpo gástrico, así como del polo superior del bazo por una hernia diafragmática posterolateral izquierda en la que no se evidenció saco herniario. Se realizó la reducción de las

Fig. 3. Enema opaco: progresión del contraste únicamente hasta el ángulo esplénico del colon, con importante dilatación del colon derecho.

vísceras abdominales y el cierre simple del defecto herniario con puntos sueltos. La evolución postoperatoria fue correcta, sin presentar complicaciones. La paciente fue dada de alta a los 4 días y tras realizar un seguimiento telefónico a los 3 y 6 meses, su médico nos confirmó que se encontraba asintomática y que los estudios radiológicos de control eran normales.

Caso 2

Mujer de 28 años que inició un cuadro clínico con pirosis y dolor inespecífico en el hemitórax izquierdo de 7 días de evolución a raíz de un esfuerzo físico. Ingresó de urgencias por dolor torácico con disnea moderada, vómitos biliosos repetidos, tras los cuales mejoraba el dolor torácico, y disfagia progresiva. En la exploración se evidenció taquipnea con estabilidad hemodinámica; a la auscultación respiratoria revelaba una abolición del murmullo vesicular en la base pulmonar izquierda; el abdomen era blando y depresible, no defendido ni doloroso. Los datos de laboratorio objetivaron 13.300 leucocitos/ l, con una gasometría normal. En la radiografía simple de tórax se observaba una elevación del hemidiaphragma izquierdo. El tránsito esofagogastrico baritado mostraba un estómago intratorácico volvulado con cardias en posición intraabdominal. Con la sospecha diagnóstica de oclusión intestinal por una hernia diafragmática se realizó una laparotomía exploradora media, donde se evidenció una hernia diafragmática izquierda estrangulada por el foramen de Bochdalek que contenía fundus gástrico volvulado, bazo y colon transverso. Con el fin de reducir las vísceras abdominales, se amplió el orificio herniario unos 10-15 mm, comprobándose la viabilidad de éstas y sin que se pudiera identificar el saco herniario. Se reparó el defecto diafragmático con puntos sueltos y se colocaron 3 drenajes (un tubo torácico en cada hemitórax y un redón en la celda esplénica). Durante el curso postoperatorio presentó insuficiencia respiratoria aguda, con atelectasia basal izquierda y derrame pleural, por lo que fue ingresada en la unidad de cuidados intensivos durante 3 días, donde se realizó fisioterapia respiratoria y CPAP (presión positiva continua en las vías respiratorias) con máscara. Fue dada de alta a los 14 días. En los controles posteriores se encontraba asintomática.

Caso 3

Mujer de 87 años, de vida sedentaria, con antecedentes patológicos de obesidad, insuficiencia cardíaca, estreñimiento crónico, insuficiencia venosa de extremidades inferiores y varias intervenciones quirúrgicas (hemorroidectomía, esplenectomía laparoscópica por púrpura trombocitopénica idiopática e hysterectomía por metrorragias), que consultó por dolor y distensión abdominal progresiva, con náuseas y vómitos de 4 días de evolución. A la exploración presentaba febrícula, distensión ab-

dominal con dolorimiento difuso sin signos de irritación peritoneal y disminución del peristaltismo; al tacto rectal, la ampolla estaba vacía. Análiticamente había una discreta leucocitosis (14.400/ l). En la radiografía simple de tórax se observaba un pinzamiento del seno costofrénico izquierdo y una imagen de ocupación de dicho hemitórax, así como calcificación del botón aórtico y distensión gástrica. En la radiografía simple de abdomen se apreciaba una importante dilatación del colon. Se realizó un enema opaco donde se evidenciaba una detención en el ángulo esplénico del colon (fig. 3), por lo que se realizó una colonoscopia urgente que confirmó una estenosis en el ángulo esplénico del colon por compresión extrínseca, con una mucosa congestiva sin aspecto de infiltración tumoral. Con la orientación diagnóstica de oclusión intestinal por una hernia diafragmática se practicó una laparotomía media supraumbilical, donde se evidenció una oclusión del inicio del colon descendente por incarceración dentro de una hernia diafragmática lumbocostal izquierda. No se evidenció saco herniario. Se redujo el colon, que presentaba una colitis isquémica y necrosis en el cuello herniario, se suturó el defecto diafragmático con puntos sueltos y se realizó una técnica de Hartmann (resección de 30 cm de colon y colostomía transversa en la fosa ilíaca izquierda). El curso postoperatorio fue correcto y la paciente fue dada de alta a los 8 días. En los controles posteriores se encontraba asintomática y realizaba una actividad sociolaboral correcta, limitada por su edad y su enfermedad de base.

Discusión

El diafragma es una estructura en forma de bóveda que separa la cavidad torácica de la cavidad abdominal. Está formado de una parte muscular y otra parte tendinosa. La parte muscular costal se origina a partir de las 6 últimas costillas, que alternan con los bordes dentados del músculo transverso del abdomen, y se irradia hacia el tendón central. Hay un triángulo que carece de fibras musculares, el triángulo lumbocostal o hendidura de Bochdalek, con mayor frecuencia en el lado izquierdo¹. La herniación ocurre cuando estos tejidos laxos no se cierran de forma completa o se vuelven a abrir⁴.

La primera descripción conocida del trígono lumbocostal data de 1848 y es debida al anatomista checo Vincent Alexander Bochdalek (1801-1883), profesor de anatomía de la Universidad de Praga.

La hernia diafragmática de Bochdalek (que también se puede encontrar en la bibliografía como hernia diafragmática congénita posterior, hernia diafragmática congénita posterolateral, hernia diafragmática lumbocostal, hernia diafragmática lumbodorsal, hernia del trígono vertebrocostal, hernia del hiato pleuropertitoneal y hernia del foramen de Bochdalek) recibe la misma denominación tanto en el niño como en el adulto, pero se trata de situaciones patológicas diferentes. La hernia de Bochdalek se manifiesta más comúnmente en las primeras semanas de vida. El diagnóstico tras las primeras 8 semanas de vida representa el 5-25% de todas las hernias de Bochdalek⁴. En los neonatos se acompaña de una insuficiencia respiratoria severa secundaria a una hipoplasia pulmonar, con persistencia de la circulación fetal y déficit del surfactante pulmonar, todo lo cual condiciona una situación muy grave. En los adultos suele ser asintomática o con predominio de clínica digestiva. Estas diferencias llevan a considerar dos variedades diferentes, la del recién nacido y la del adulto, siendo la del niño "congénita" y la del adulto "adquirida" de forma progresiva (también se denomina "incidental" o "subaguda") sobre la existencia de un defecto sobre la zona posterolateral del diafragma^{4,5}. La hernia de Bochdalek incidental se presenta en

un 0,17% de los estudios de tomografía computarizada abdominal, con una edad media de 66 años^{4,6}. Hay factores predisponentes para la aparición tardía de estas hernias de Bochdalek, como las hernias congénitas, el embarazo (casos 1-3), los traumatismos toracoabdominales abiertos o cerrados, los esfuerzos físicos (caso 2), la tos y los estornudos y las grandes ingestas de comida⁴.

La hernia de Bochdalek generalmente carece de saco peritoneal, al igual que las hernias adquiridas por rotura traumática del diafragma, al contrario que la hernia de Morgagni o Larrey y la hernia de hiato, que están prácticamente siempre provistas de saco peritoneal^{1,2,4}. Son 5 veces más frecuentes en el lado izquierdo (70-90%) que en el derecho, ya que este lado está protegido por la presencia del hígado, pero Mullins et al⁴ postulan que podría ser más frecuente en el lado derecho. El contenido herniario suele corresponder a grasa y epíplón en el 73% y a órganos sólidos o entéricos en el 27%: intestino delgado, estómago, colon y bazo; otras vísceras mucho menos frecuentes son el riñón, el páncreas y el hígado (hígado sólo en la hernia del lado derecho)^{1,4,6}. En nuestras pacientes se encontraron estómago y bazo (casos 1 y 2) y colon (casos 2 y 3).

Las hernias de Bochdalek sintomáticas son tributarias de tratamiento quirúrgico por el riesgo de complicaciones evolutivas: estrangulación, necrosis, perforación, fístula, oclusión y muerte súbita^{5,7,8}. La mortalidad registrada en adultos es excepcional. En nuestras 3 pacientes sólo hubo como complicación una insuficiencia respiratoria.

La presencia de ruidos intestinales a la auscultación del hemitórax izquierdo y el hallazgo del estómago herniado al tórax a través de un defecto diafragmático, en la radiografía simple de tórax, son la clave para un correcto diagnóstico. Aunque una radiografía de tórax normal no descarta las hernias pequeñas, éstas se pueden identificar con una tomografía computarizada toracoabdominal.

En la exploración física se puede apreciar taquipnea, con desplazamiento de la tráquea a la derecha, reducción del murmullo vesicular a la auscultación y cierto timpanismo en el hemitórax izquierdo a la percusión. La palpación abdominal suele ser normal.

Los estudios radiológicos (la radiología simple, la ecografía, el tránsito baritado esofagogastrico, la tomografía computarizada y la resonancia magnética) permiten el diagnóstico preoperatorio preciso de la hernia de Bochdalek⁴. En ocasiones se ha utilizado la endoscopia, la laparoscopia o incluso la laparotomía exploradora. Nuestras tres pacientes fueron operadas con un alto grado de sospecha diagnóstica de oclusión intestinal por hernia diafragmática.

El tratamiento quirúrgico se realiza por abordaje abdominal (el más utilizado) o torácico, con la reducción del contenido herniario, la resección del saco (sólo está presente en un 10-15% de los casos)¹ y el cierre del defecto diafragmático con o sin material protésico. Es más reciente el uso de cirugía laparoscópica y toracoscópica, que según sus partidarios presenta una serie de ventajas, como la excelente visión del campo operatorio, el mínimo traumatismo quirúrgico, la disminución de los cuidados posquirúrgicos, la facilidad de realización, la seguridad y eficacia, la corta y rápida recuperación, la menor estancia hospitalaria, el alta precoz y los excelentes resultados a largo plazo⁹.

tes resultados estéticos^{6,9,10}. En nuestras 3 pacientes, la cirugía consistió en la reducción del contenido del saco herniario y la reparación de la hernia mediante sutura simple sin malla de refuerzo, por abordaje abdominal, realizando una laparotomía exploradora media. En uno de los casos de asoció otra técnica quirúrgica (Hartmann) para solucionar la colitis isquémica.

Tras la identificación de estas hernias sintomáticas en la edad adulta, deben ser reparadas de forma inmediata para prevenir posibles complicaciones de las vísceras abdominales herniadas a la cavidad torácica.

Bibliografía

1. Schumpelick V, Steinau G, Schlüper I, Prescher A. Surgical embryology and anatomy of the diaphragm with surgical applications. *Surg Clin N Am* 2000;80:213-39.
2. Rodríguez JL, Tuca F, Ruiz B, Gironès J, Roig J, Codina A, et al. Hernia diafragmática de Morgagni-Larrey en el adulto: análisis de 10 casos. *Gastroenterol Hepatol* 2003;26:535-40.
3. Naunheim KS. Adult presentation of unusual diaphragmatic hernias. *Chest Surg Clin N Am* 1998;8:359-69.
4. Mullins ME, Stein J, Saini SS, Mueller PR. Prevalence of incidental Bochdalek's hernia in a large adult population. *AJR* 2001;177:363-6.
5. Echenique M. Hernia de Bochdalek del adulto. *Rev Esp Enferm Dig* 2002;94:168-9.
6. Camps I, García-Cuyás F, Guerrero Y, Piñol M, Albero J, Broggi MA, et al. Tratamiento por vía laparoscópica de la hernia de Bochdalek. *Cir Esp* 2002;72(Supl 2):178.
7. Bujanda L, Larrucea I, Ramos F, Muñoz C, Sánchez A, Fernández I. Bochdalek's hernia in adults. *J Clin Gastroenterol* 2001;32:155-7.
8. Kanazawa A, Yoshioka Y, Inoi O, Murase J, Kinoshita H. Acute respiratory failure caused by an incarcerated right-sided adult Bochdalek hernia: report of a case. *Surg Today* 2003;32:812-5.
9. Willemse P, Schutte PR, Plaisier PW. Thoracoscopic repair of a Bochdalek hernia in an adult. *Surg Endosc* 2003;17:162.
10. Taskin M, Zengin K, Unal E, Eren D, Korman U. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *Surg Endosc* 2002;16:869.