

Sánchez, Edgar; Arenas, Jaime; Rodríguez, Miguel Alberto; Muñoz, Esmeralda
HERNIA DIAFRAGMÁTICA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA TRÁQUEA: REPORTE DE UN
CASO

Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología, vol. 56, núm. 4, 2005, pp. 310-312
Federación Colombiana de Asociaciones de Obstetricia y Ginecología
Bogotá, Colombia

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=195214317007>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org



REPORTE DE CASO

HERNIA DIAFRAGMÁTICA Y ESTENOSIS CONGÉNITA DE LA TRÁQUEA: REPORTE DE UN CASO

Diaphragmatic hernia and congenital tracheal stenosis: a case report

Edgar Sánchez, M.D., Jaime Arenas, M.D.*,*

*Miguel Alberto Rodríguez, M.D. *, Esmeralda Muñoz, M.D. ***

Recibido: agosto 16/2005 - Revisado: noviembre 16/2005 - Aceptado: noviembre 30/2005

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita es una malformación fetal poco frecuente. A pesar de los avances en diagnóstico prenatal, soporte neonatal intensivo y técnicas quirúrgicas, su mortalidad posnatal sigue siendo elevada. Entre los factores descritos de mal pronóstico, se mencionan las malformaciones asociadas. A continuación describimos un caso ocurrido en el Hospital Central de la Policía en Bogotá, Colombia, que cursó con estenosis congénita de la tráquea, la cual impidió el abordaje de la vía aérea al momento de nacer y el manejo planeado previamente en conjunto con el servicio de neonatología.

Palabras clave: hernia diafragmática congénita, estenosis traqueal, obstrucción de las vías aéreas.

SUMMARY

Congenital diaphragmatic hernia is not a frequently occurring congenital anomaly. Despite increased prenatal diagnostic ability, significant advances in neonatal care and new surgical techniques, it still has a high mortality. Portends of major malformation contributes towards a poorer outcome.

A case from the Police Hospital in Bogota, Colombia is presented which had congenital tracheal stenosis, a condition which prevented planned management of the airway at birth together, working together with the neonatal service.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, tracheal stenosis, congenital airway obstruction.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC), es una malformación poco frecuente con una prevalencia establecida de 1/2.000 a 1/5.000 nacimientos, según reportes de la literatura médica.¹ En una revisión sistemática reciente, la mortalidad posnatal por HDC alcanzó el 48%, la cual permanece invariablemente alta a pesar de los avances en diagnóstico prenatal, soporte neonatal intensivo y técnicas quirúrgicas. El pronóstico está determinado, entre otros, por la presencia de malformaciones, de las cuales, las principalmente descritas son alteraciones cromosómicas, malformaciones cardíacas y de sistema nervioso central. A través de la búsqueda electrónica *NLM Gateway Search* y *Entrez PubMed*, utilizando como término *MeSH “tracheal stenosis” AND “diaphragmatic hernia”*, encontramos en la literatura un par de publicaciones que describen la asociación de anomalías de la vía aérea en pacientes con HDC.^{2,3}

* Ginecoobstetra, Perinatólogo, Unidad de Medicina Materno-Fetal, Hospital Central de la Policía, Bogotá D.C, Colombia. Correo electrónico: edgarsc@latinmail.com

** Patóloga, Hospital Central de la Policía, Bogotá D.C, Colombia.

Póster presentado en el IX Congreso Colombiano de Perinatología realizado en la Ciudad de Armenia (Quindío, Colombia), junio 2-4 de 2005.



Gráfica 1



Gráfica 2

CASO CLÍNICO

Se trató de una mujer de 21 años de edad, quien cursaba su segundo embarazo, con un primer embarazo normal, parto vaginal sin complicación; sin antecedentes personales ni familiares de importancia, ni exposición a ningún tipo de tóxico conocido. Fue remitida a la Unidad de Medicina Maternofetal del Hospital Central con hallazgo ultrasonográfico de polihidramnios a las 33 semanas de edad gestacional. La ecografía realizada confirmó el diagnóstico de polihidramnios, con un índice de líquido amniótico en 28 cm y evidenció un desplazamiento cardíaco hacia la derecha que sugirió la presencia de hernia diafragmática izquierda. Se consideró la importancia de realizar un estudio genético en sangre fetal, el cual no fue aceptado por la pareja. La paciente continuó su control de embarazo hasta la semana 38, momento en que se planea la inducción del parto. Durante este procedimiento, la monitoría fetal presentó desaceleraciones variables profundas por lo que se decide llevar a cesárea. Al obtener el recién nacido, se intenta intubación inmediata de la vía aérea, sin lograrlo durante aproximadamente 5 minutos, el recién nacido presenta paro cardiorespiratorio y fallece.

ANÁLISIS PATOLÓGICO

Descripción macroscópica

Recién nacido de sexo femenino de aproximadamente 37 +/- 2 semanas de edad gestacional, con peso de 2.900 gramos y 49 cm de talla, sin malformaciones externas evidentes.

El examen interno evidenció a nivel de la unión toracoabdominal un defecto diafragmático bilateral importante de predominio izquierdo, con ascenso del intestino, estómago, bazo y lóbulo hepático derecho (**Gráfica 1**). Se observó dextroposición cardíaca con conducto arterial persistente y desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax derecho. La tráquea presentaba una masa de color pardo y consistencia firme de 5 mm de espesor de aspecto cartilaginoso y óseo que obstruía su luz en la región subglótica y se continuaba con el árbol bronquial (**Gráfica 2**). El pulmón derecho se encontraba hiperinsuflado y existía un pequeño esbozo de pulmón izquierdo de 2 x 1,5 x 1 cm.

Descripción microscópica

La obstrucción en la tráquea mostró tejido calcificado. El pulmón derecho presentaba histológicamente edema pulmonar focal y el izquierdo (hipoplásico) bronquios de mayor tamaño, con ausencia del desarrollo alveolar.

Los diagnósticos patológicos fueron insuficiencia respiratoria secundaria a: hipoplasia pulmonar, estenosis traqueal y hernia diafragmática bilateral.

DISCUSIÓN

Aunque embriológicamente el desarrollo del diafragma y el árbol traqueobronquial proviene de mecanismos diferentes e independientes, experimentalmente se han observado asociaciones entre HDC y anomalías de la vía aérea.⁴ En este caso específico, dicha asociación, conocida solamente

al momento de nacer, impidió el abordaje de la vía aérea y el manejo planeado previamente en conjunto con el servicio de neonatología.

Estos hallazgos no respaldan el manejo que propone la oclusión traqueal como tratamiento quirúrgico prenatal de la HDC, por medio de un incremento en la presión inducida por secreciones de origen broncopulmonar. Los hallazgos descritos refuerzan la teoría según la cual en la hipoplasia pulmonar asociada a la HDC, intervienen otros mecanismos diferentes a la simple compresión pulmonar por los órganos abdominales, tales como disturbios en el desarrollo mesenquimal y factores de crecimiento que hacen que desde una etapa muy temprana no se diferencie tejido pulmonar.^{5,6}

Desde esta perspectiva, la corrección quirúrgica de dichos defectos es un enfoque tardío que puede explicar en general los pobres resultados obtenidos.^{7,8}

Se han descrito casos de obstrucción de la vía aérea congénita, diagnosticados prenatalmente por causas intrínsecas (atresia laríngea, quistes laríngeos, atresia de tráquea) y extrínsecas por masas que comprimen la vía aérea (linfangiomas cervicales, teratomas, etc.), con algunos buenos resultados de supervivencia a largo plazo a través de la técnica: Tratamiento Intraparto Extrauterino (*Ex utero Intrapartum Treatment- EXIT*). A través de dicha técnica se asegura la vía aérea del recién nacido incluso mediante la realización de traqueostomía, antes de que ocurra ligadura de cordón y desprendimiento de placenta. Sin embargo los peores resultados se han obtenido en pacientes con hernias diafragmáticas a quienes se les ha realizado grapaje de la tráquea como tratamiento prenatal de su hipoplasia pulmonar.⁹⁻¹¹

En general, pensamos que es importante vigilar la presencia de malformaciones del árbol traqueobronquial en pacientes con sospecha de HDC. Su

presencia podría considerarse de mal pronóstico perinatal.

REFERENCIAS

1. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal Diagnosis of Congenital Anomalies. Norwalk, CT. Appleton & Lange; 1988. p. 211-19.
2. Downing GJ. Tracheal agenesis with diaphragmatic hernia. Am J Med Genet. 1992;42:85-7.
3. Nose K, Kamata S, Sawai T, Tazuke Y, Usui N, Kawahari H, et al. Airway anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2000;35:1562-5.
4. Xia H, Migliazza L, Diaz-Pardo JA, Tovar JA. The tracheobronchial tree is abnormal in experimental congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Surg Int 1999;15:184-7.
5. Jesudason EC. Challenging embryological theories on congenital diaphragmatic hernia: future therapeutic implications for paediatric surgery. Ann R Coll Surg Engl 2002;84:252-9.
6. Muratore CS, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia: where are we and where do we go from here?. Semin Perinatol 2000;24:418-28.
7. Keller RL, Glidden DV, Paek BW, Goldstein RB, Feldstein VA, Callen PW, et al. The lung-to-head ratio and fetoscopic temporary tracheal occlusion: prediction of survival in severe left congenital diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol 2003;21:244-9.
8. Harrison MR, Keller RK, Hagwood SB, Kitterman JA, Sandberg PL, Farmer DL, et al. A randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe fetal congenital diaphragmatic hernia. N Engl J Med 2003;349:1916-24.
9. Liechty KW, Crombleholme TM. Management of fetal airway obstruction. Semin Perinatol 1999;23:496-506.
10. Kalache KD, Chaoui R, Tennstedt C, Bollmann R. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia in two cases of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS). Prenat Diagn 1997;17:577-81.
11. Hirose S, Farmer DL, Lee H, Nobuhara KK, Harrison MR. The ex utero intrapartum treatment procedure: looking back at the EXIT. J Pediatr Surg 2004;39:375-80.