

HERNIA DE BOCHDALECK GIGANTE. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

L.M. Entrenas Costa, T. Domínguez Platas, J.M. Checa Pinilla, J.M. Antona Gómez y F. Fuentes Otero.

Departamento de Medicina Interna. Sección de Neumología.

Hospital Universitario Regional Infanta Cristina. Avda. de Elvas, s/n. 06080 BADAJOZ.

RESUMEN

Se presenta un caso de hernia de Bochdaleck gigante en un varón de 14 años que fue diagnosticado de forma casual. Se revisa la escasa bibliografía sobre la ausencia radiológica de hemidiafragma, comentándose además la aportación del diagnóstico por imagen, fundamentalmente la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia nuclear magnética (RNM). Finalmente, se revisan las asociaciones más frecuentes de esta enfermedad, así como la posibilidad del diagnóstico ecográfico prenatal.

Palabras clave:

- Defectos congénitos
 - Malformaciones congénitas
 - Atresia diafragmática
 - Hernia diafragmática
 - Hernia de Bochdalek
 - Diafragma
-

GIANT BOCHDALECK'S HERNIA. REPORT ON ONE CASE.

ABSTRACT

We present a giant Bochdaleck's hernia in an asymptomatic 14 years old man, who was diagnosed by a routine Xray chest. We review the scant bibliography on radiologic hemidiaphragm absence, and we comment the computerized tomography (CT) and the nuclear resonance imaging (NRI) in these cases. Lastly, we review the more common diseases associated with this malformation, above all the midline defects and the ecographic prenatal diagnostic value.

Key words:

- Congenital defects
 - Congenital malformations
 - Diaphragmatic atresia
 - Diaphragmatic hernia
 - Bochdalek's hernia
 - Diaphragm
-

INTRODUCCION

La herniación del contenido abdominal en el tórax puede ocurrir por la existencia de zonas débiles en el diafragma, o porque se establezca una auténtica solución de continuidad entre ambas cavidades, bien de etiología congénita, bien adquirida generalmente como secuela de lesiones postraumáticas.

La forma clínica más frecuente de presentación es la que tiene lugar a través del hiato esofágico, pero las que presentan mayor mortalidad, y por ello más trascendencia clínica, son las hernias congénitas a través del hiato pleuro-peritoneal (agujero de Bochdaleck). Las que se originan a través del hiato retroesternal o paraesternal (agujero de Morgagni) constituyen una forma aún más rara⁽¹⁾.

Una pequeña hernia de Bochdalek puede pasar inadvertida en el nacimiento, aunque se diagnostica habitualmente por presentar síntomas clínicos en los primeros meses de vida. Si el defecto es grande suelen aparecer síntomas clínicos tras el nacimiento, o ser, incluso, incompatible con la vida⁽²⁾. Por otra parte, la ausencia completa de un hemidiafragma es excepcional⁽²⁻³⁾. Presentamos un caso de hernia de Bochdalek gigante asintomática en un paciente de 14 años, comentando las aportaciones de la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia nuclear magnética (RNM) en el diagnóstico diferencial de la ausencia radiológica de hemidiafragma.

CASO CLINICO

Paciente de 14 años de edad que es remitido por su médico de cabecera con el diagnóstico de derrame pleural. Nacido a término tras embarazo bien tolerado y parto eutócico, y sin problemas destacables perinatales. Enfermedades propias de la infancia sin complicaciones; no refería otros antecedentes personales.

Dos meses antes de su ingreso comenzó con cuadro catarral de vías altas junto con discreta astenia, sin anorexia ni pérdida de peso. Tras dos semanas de evolución se realizó una radioscopia, siendo diagnosticado de derrame pleural izquierdo, motivo por el que fue enviado a su especialista de pulmón y corazón, quien tras prescribir tratamiento con eritromicina (500 mg cada 6 horas per os) lo remite a nuestro hospital por no mejorar el cuadro.

A su ingreso presentaba buen estado general, discretamente obeso, destacando como hallazgo semiológico la abolición del murmullo vesicular en los dos tercios inferiores del hemitórax izquierdo, no existiendo otros hallazgos patológicos en la exploración clínica. Las determinaciones complementarias habituales de laboratorio se encontraban dentro de valores normales.

La radiografía de tórax (Figura 1) mostraba una imagen de aumento de densidad uniforme de la mitad inferior del hemitórax izquierdo, sobre la que se percibía una imagen aérea sugestiva de austra cólica, más visible en la proyección lateral. La ecografía torácica descartó la existencia de líquido en la cavidad pleural, confirmando un enema opaco la existencia de colon en la cavidad torácica (Figura 2).



Fig.1 Rx de tórax en proyecciones póstero-anterior y lateral al ingreso. Se aprecia un aumento de densidad uniforme en la base del hemitorax izquierdo y, sobre él, una imagen aérea, más visible en la proyección lateral, que corresponde a gas cólico.

La TAC no aportó nuevos datos salvo en los cortes realizados a nivel de abdomen superior, donde se apreció una falta de desarrollo en la crura diafragmática izquierda en relación con la derecha (Figura 3), con la duda de que existiese un rudimento del pilar posterior del hemidiafragma izquierdo. Ante la negativa del paciente a realizarse una arteriografía pulmonar izquierda, se practicó una RNM (Figura 4) que puso de manifiesto la existencia en hemitórax izquierdo de dos lóbulos pulmonares hipoplásicos, con arteria pulmonar izquierda pequeña. La arteria pulmonar derecha presentaba tamaño y morfología normal, así como los troncos supraaórticos. La aorta era de tamaño y morfología normal, centrada en la línea media de la columna, así como las cavidades cardíacas y el riñón izquierdo. No se visualizó el hemidiafragma izquierdo en



Fig.2 Rx de tórax en proyecciones póstero-anterior en posición de Trendelenburg. Se aprecia, tras realizar enema opaco, que el colon ocupa prácticamente todo el hemitórax izquierdo.

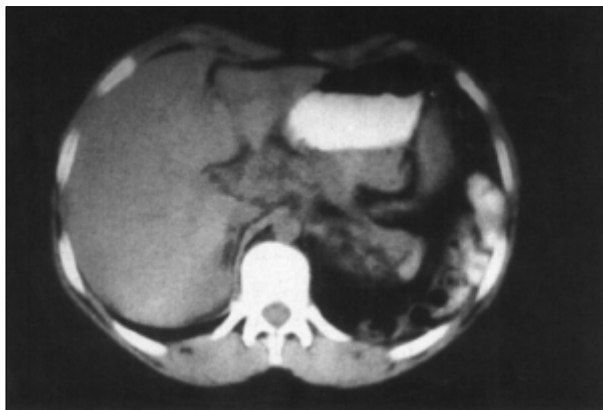


Fig.3 Tomografía axial computarizada. Corte a nivel de abdomen superior, comprobándose una falta de desarrollo del hemidiafragma izquierdo en relación al derecho, donde, dudosamente, puede existir un rudimento de pilar posterior

ninguna de las múltiples proyecciones. Al igual que en la TAC torácica, se apreciaba el hemitórax izquierdo ocupado por contenido intestinal.

Con la sospecha de una atresia diafragmática, sin poder descartar una hernia de Bochdalek gigante, el paciente se intervino en el Servicio de Cirugía Torácica del Hospital Válle de Hebrón (Barcelona), encontrándose en el acto quirúrgico una gran hernia de Bochdaleck que, una vez corregida, permitió la reexpansión completa del pulmón izquierdo.

Los controles radiológicos postoperatorios mostraron una normalización del hemitórax izquierdo, con mínimo pinzamiento del seno costo-frénico izquierdo, así como una discreta disminución de calibre de la arteria pulmonar izquierda. La TAC torácica (Figura 5) y la RNM (Figura 6) a los tres meses de la intervención no evidenciaron alteraciones patológicas, persistiendo la reexpansión total del pulmón izquierdo, aunque se observaba aún una ligera diferencia de calibre entre ambas arterias pulmonares, debido a un pequeño aumento de la derecha por el hiperflujo soportado en los años anteriores, más que a una hipoplasia de la izquierda.

DISCUSIÓN

Los defectos congénitos del diafragma se originan cuando las membranas pleuro-pulmonares no cierran los canales pleurales, hecho que ocurre aproximadamente en la

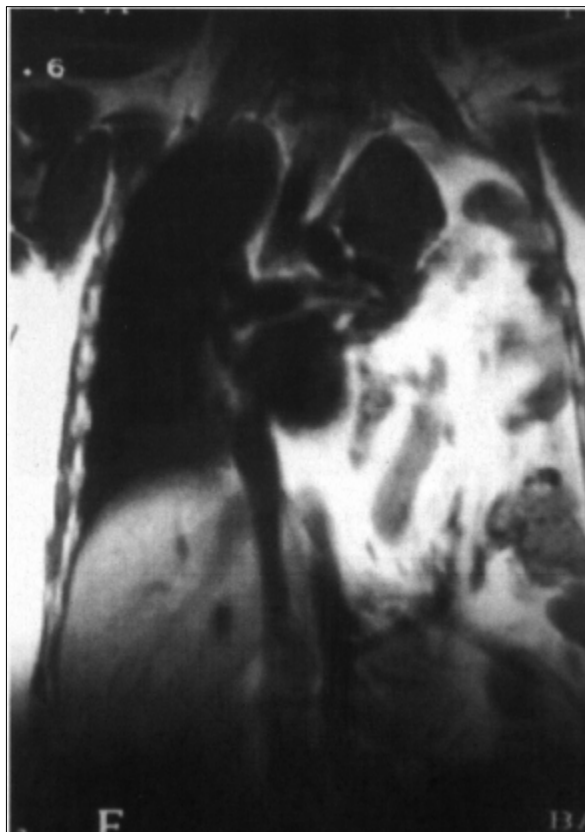


Fig.4 Resonancia nuclear magnética. Corte sagital a nivel de arterias pulmonares. Se aprecia que el hemitórax izquierdo está ocupado por dos lóbulos pulmonares hipoplásicos (en la figura sólo se aprecia claramente uno y la cisura interlobar), siendo la arteria pulmonar izquierda de menor tamaño respecto a la derecha. No se identifica ninguna estructura que pudiera corresponder al hemidiafragma izquierdo.

octava semana de gestación⁽⁴⁾. De esta forma, el peritoneo y la pleura parietal se continúan entre sí sin línea de separación, de modo que el defecto puede afectar a una pequeña superficie, que suele descubrirse como hallazgo fortuito radiológico o necrópsico, o ser muchísimo mayor hasta el punto de producir una gran hernia diafragmática e, incluso, la ausencia total o casi total del hemidiafragma. Estas dos últimas circunstancias permiten que las vísceras abdominales penetren en la cavidad pleural, con mayor frecuencia por el lado izquierdo, siendo desplazado el corazón y provocando generalmente una hipoplasia pulmonar que suele ser incompatible con la vida⁽²⁾.

El defecto congénito más frecuente capaz de originar una pérdida de visualización, total o parcial, del hemidiafragma en la radiografía de tórax es la hernia de Bochdalek⁽¹⁾. Su detección en el adulto es rara, pero es el defecto congénito diafragmático más frecuente en el niño⁽⁵⁾. En un 90% de los casos ocurre en el lado izquierdo⁽⁶⁾, conteniendo el hemitórax afecto grasa peritoneal y vísceras abdominales, lo que habitualmente origina la pérdida de nitidez de la cúpula diafragmática en la radiografía convencional⁽⁷⁾. La TAC suele demostrar bien la herniación del contenido abdominal, diferenciando perfectamente una verdadera hernia de la eventración⁽⁸⁻¹⁰⁾.

En nuestro caso se pensó inicialmente en una atresia diafragmática, pese a que esta malformación haya sido excepcionalmente mencionada en la literatura⁽²⁾; de hecho, sólo existen casos diagnosticados en la edad adulta desde los trabajos de Jenkinson⁽¹¹⁾ en los años 30, y un caso en un paciente de 17 años en el momento del diagnóstico⁽³⁾.

Con los medios de diagnóstico por imagen actualmente disponibles, es casi imposible dilucidar si el caso que presentamos era una gran hernia de Bochdalek o una atresia diafragmática, puesto que ambas entidades ocasionan una pérdida de visualización total o parcial del pilar posterior diafragmático, comportándose la agenesia como el grado máximo de hernia. En nuestro caso la TAC no sirvió para decantar el diagnóstico hacia una u otra, puesto que, como ya se ha comentado, la TAC es útil para detectar el defecto y los órganos que pasan al tórax, pero los límites anatómicos del orificio diafragmático son difíciles de reconocer y, dada su amplitud en el paciente que describimos, imposibles de establecer⁽⁵⁾.

La RNM, de la que no existe bibliografía en los defectos diafragmáticos, parecía inclinar el diagnóstico hacia la atresia, al no ser visible ninguna estructura diafragmática. Sí fue útil al detectar la existencia de dos lóbulos en un pulmón izquierdo hipoplásico, junto con una arteria pulmonar de menor calibre respecto a la derecha (Figura 4), así como para comprobar que el

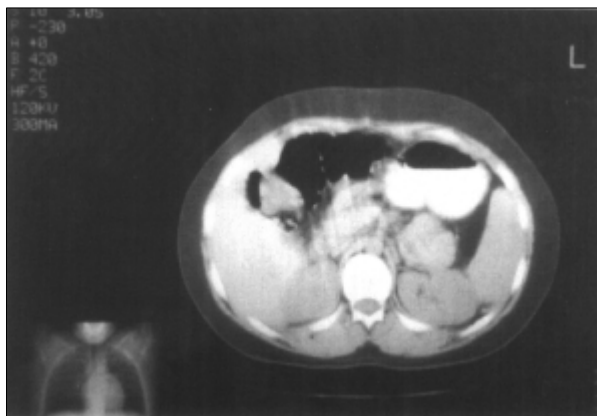


Fig.5: Tomografía axial computarizada. Corte a nivel de abdomen superior en plano similar al de la figura 3. Se aprecia que el diafragma izquierdo es normal tanto en su morfología como en su posición.

bazo y el riñón izquierdo estaban en su situación y altura normales (no se ven en el corte seleccionado como ilustración), lo que facilitaría la corrección quirúrgica. No obstante, estos hallazgos ya habían sido puestos de manifiesto por la TAC.

El diagnóstico de una hernia de Bochdalek de este tamaño en un paciente de 14 años asintomático puede considerarse un hecho excepcional puesto que, o bien es incompatible con la vida⁽¹⁾, o bien existe una clínica llamativa desde los primeros meses de vida debida a la hipoplasia pulmonar o a la malposición de vísceras abdominales.

En ocasiones pueden asociarse otras malformaciones broncopulmonares⁽¹²⁾ y/o defectos congénitos de la línea media embrionaria⁽¹³⁾, tales como paladar hendido, defectos del tubo neural, onfalocele, atresia esofágica, fístula tráqueo-esofágica o defectos cardíacos troncoconales. En nuestro paciente no se detectó ninguna de estas malformaciones.

Aunque los grandes defectos diafragmáticos suelen debutar en los primeros días de vida con una clínica florida, actualmente existen signos ecográficos, como la detección de estómago en cavidad torácica, que se han descrito como relativamente seguros para el diagnóstico de defecto diafragmático⁽¹⁴⁾. La realización rutinaria de la ecografía en el control sistemático del embarazo ayuda a detectar estos defectos, e intentar su corrección quirúrgica precoz en el postparto inmediato a fin de reducir su alta mortalidad.



Fig.6: Imagen de resonancia postoperatoria en la que se comprueba la reexpansión completa del pulmón izquierdo, así como una arteria pulmonar derecha aún más grande que la izquierda, pero con recuperación casi completa del diámetro de ésta.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Fraser RG, Paré PJA. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. 2ª ed. Barcelona: Salvat, 1982: 2126-2138.
- 2.- Gray SW, Skandalakis JE. Anomalías congénitas (embriogénesis, diagnóstico y tratamiento). P ed. Barcelona: Editorial Pediátrica, 1975: 383-408.
- 1- Coca MA, Landin F. Malformations congénitales multiples avec absence presque complète de diafragme. Sem Hop Paris 1957; 33:3839-3843.
- 4.- Langman J. Embriología médica. 2ª ed. México DF: Editorial Interamericana, 1969: 248-259.
- 5.- Webb WR. Computed Tomography of the Chest Wall, Axillary Space, Pleurae and Diaphragm. En: Moss AA, Gamsu G, Genant HK (eds). Computed Tomography of the Body. 1ª ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1983: 361-400.
- 6.- Cohen AM, Haaga JR. The lungs. En: Haaga JR, Afidi RJ (eds). Computed Tomography of the Whole Body. 2ª ed. St Louis: The CV Mosby Company, 1988: 686-791.
7. Roffiffing BM, Korobkin M, Hall AD. Computed tomography of intrathoracic omental herniation and other mediastinal fatty masses. J Comput Assist Tomogr 1977; 1: 181-183.
- 8.- Callen PW, Filly RA, Korobkin M. Computed tomographic evaluation of the diaphragmatic crura. Radiology 1978; 126: 413-416.
- 9.- Gale ME. Bochdalek hernia: Prevalence and CT characteristics. Radiology 1985; 156: 449-452.
- 10- Silverman PM, Godwin JD, Korobkin M. Computed tomography detection of retrocrual air. AIR 1982; 138: 825827.
- 11- Jenkinson EL. Absence of half of the diaphragm (thoracic stomach; diaphragmatic hernia). Amer J Roentgenol 193 1; 26: 899-903.
- 12- Bailey PY, Tracy T.Jr, Connors RH, De Melio D, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. Thorac Cardiovas Surg 1990;99:597-602.
- 13- Khoury MJ, Cordero W, Mutinare J, Opitz JM. Selected midline defect associations: a population study. Pediatrics 1989; 84:266-272.
14. - Crawford DC, Wright VM, Drake DP, Allan LD. Fetal diaphragmatic hernia: the value of fetal echocardiography in the prediction of postnatal outcome. BrJ Obstet Gynaecol 1989; 96: 705-710.

drenaje pleural colocado bajo control ecográfico. Tras 48 horas de evolución de este drenaje aspirativo bajo sello de agua, decidimos administrar uroquinasa intrapleural, ya que hasta entonces tan sólo se habían recogido 200 ml. de fluido purulento; para ello seguimos el protocolo de Moulton⁽⁵⁾ administrando 480.000 unidades de uroquinasa en 48 horas, con control de TAC torácico antes y después (Figura 1). Durante el tratamiento recogimos 1.500 ml. de fluido purulento, obteniendo la mejoría radiológica que se aprecia en la Figura 1. El paciente evolucionó muy favorablemente, no detectándose ninguna complicación achacable a la utilización del fibrinolítico.

En las series consultadas los resultados son realmente buenos, pero son todas ellas muy cortas (< 15 casos). Por ello, presentamos este caso de nuestra experiencia con el ánimo de que sea el primero de una serie prospectiva.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Light RW. Paraneumonic effusions and infections of the pleural space. En: Pleural Diseases. RW. Light Editor. Lea and Febiger, Philadelphia 1983: 101-108.
- 2- Sahn SA. The Pleura. Am Rev Respir Dis 1988; 138: 184-234.
- 3- Lee KS et al. Treatment of thoracic multiloculated empyema with intracavitary urokinase: a prospective study. Radiology 1991; 179: 771-775.
- 4.- De Gregorio-Ariza MA et al. Tratamiento de derrames pleurales loculados con uroquinasa intrapleural transcatéter. Estudio preliminar. Arch Bronconeumol 1991; 27 (supl): 82-83.
- 5.- Moulton JS. Treatment of loculated pleural effusions with transcatheter intracavitary urokinase. Am J Roentgeno 1989; 153: 941-945.
- 6.- Finegold SM. Aspiration pneumonia, lung abscess and empyema. En: Respiratory Infections: Diagnosis and Management. JE Penington Editor. Raven Press, New York 1983: 191-199.