

REVISTA DE LA
FACULTAD
DE CIENCIAS MÉDICAS
UNIVERSIDAD DE CUENCA

VOLUMEN 32 **NÚMERO 1** ABRIL 2014

Fecha de Recepción: 01/03/2013
Fecha de Aceptación: 29/04/2014

ARTÍCULO ORIGINAL
Original Article

**EVENTRACION CONGENITA DE DIAFRAGMA,
A PROPOSITO DE UN CASO**

Dr. Jorge Cazar Ruiz.

Médico Pediatra, Hospital Moreno Vásquez. Gualaceo-Ecuador.
Tutor del Posgrado de Pediatría de la Universidad de Cuenca.
Contacto: jorgecazar@yahoo.com.ar

Dr. Eddy Ochoa G.

Médico Neonatólogo.
Hospital Vicente Corral Moscoso.
Cuenca-Ecuador

CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores declaran
que no existe conflicto de intereses.

RESUMEN:

La eventración diafragmática es una anomalía poco frecuente, que se caracteriza por una elevación anormal del músculo diafragma, pudiendo ser de causa congénita o adquirida. El diafragma afectado presenta movilidad paradójica, con afectación respiratoria de intensidad variable; se ha considerado como causa del defecto una falla en el proceso de muscularización del diafragma embrionario.

Se presenta el caso de una recién nacida, sin antecedentes obstétricos de importancia, que presentó síntomas respiratorios leves desde el nacimiento; en este caso se realizó el diagnóstico por imágenes con una radiografía y tomografía de tórax. La resolución quirúrgica fue mediante técnica de plicatura diafragmática.

DECs: Hernia Diafragmática/congénito, recién nacido, anomalías congénitas, estudios de casos y controles,

ABSTRACT:

The diaphragmatic eventration is a rare anomaly, which is characterized by an abnormal elevation of the diaphragm muscle, can be congenital or acquired.

The affected diaphragm displays paradoxical mobility, with respiratory insufficiency of variable intensity; it has been considered as a cause of the defect of a failure in the process of muscularization of the embryonic diaphragm.

This is the case of a newly born, without obstetric history of importance, who presented mild respiratory symptoms from birth; in this case, the diagnosis was performed with an X-ray and CT scan of the chest. The surgical resolution was through a technique of diaphragmatic plication.

INTRODUCCION

El síndrome de dificultad respiratoria (SDR), es un cuadro respiratorio agudo que afecta casi exclusivamente a los recién nacidos pretérmino; esta inmadurez no es solo bioquímica por déficit del surfactante pulmonar, sino también puede ser morfológica y funcional, ya que el desarrollo pulmonar no se ha completado del todo en estos niños. Los síntomas comienzan poco tiempo luego de nacer, con alteración respiratoria por falla en la mecánica pulmonar y cianosis secundaria, con progresión clínica durante las primeras horas de vida. El SDR puede deberse a múltiples causas, siendo el déficit del surfactante, la etiología más frecuente. Una causa poco frecuente de dificultad respiratoria la constituye la Eventración Diafragmática (ED).

Se denomina ED a la posición anormalmente alta del músculo diafragmático, con movilidad paradójica, disminuida o nula y cuya consecuencia final es alteración respiratoria de grado variable. Se clasifica según su origen en Congénita y Adquirida, y cada variedad representa una entidad clínica diferente, con características particulares. (1)

La ED congénita es causada por un defecto intrínseco del componente muscular del diafragma, lo que determina una estructura flácida, con una posición anormalmente alta y trastornos en la movilidad, cuyo resultado es un movimiento paradójico anómalo del hemidiafragma alterado durante la inspiración y la espiración. (2) (3) (4) (5).

Diferentes estudios mencionan como la causa de esta afección, a una falla en el proceso de muscularización del diafragma embrionario, coincidiendo con los hallazgos anatomopatológicos de atrofia o hipoplasia, y su reemplazo por una delgada lámina fibrosa en la que se observan escasas células musculares poco desarrolladas. (4) (6)

La ED ha sido asociada a múltiples enfermedades como: STORCH, patologías congénitas como la displasia espónilo-torácica de Jarcho-Levin, hipoplasia pulmonar, secuestro pulmonar, cardiopatía congénita, ectopia renal, vólvulo gástrico, enfermedades cromosómicas y diversas miopatías y anomalías de la médula espinal. (3) (4). También puede presentarse formando parte de síndromes, como Síndromes de Kabuki, Beckwith-Wiedeman y Poland. (7)

Esta patología de predominio en varones, es más frecuente del lado izquierdo, aunque se han reportado casos bilaterales, y las eventraciones grandes pueden interferir con el desarrollo posnatal del pulmón. (1) (2) (3) (8). Un porcentaje importante de niños con ED no presentan sintomatología evidente, por lo que se realizan diagnósticos en etapas avanzadas de la infancia; en otros casos los síntomas son muy manifiestos desde el nacimiento. El diagnóstico de presunción se puede realizar en el embarazo, con ecografía o, posparto con un estudio de imágenes, donde se observa una elevación del hemidiafragma.

El objetivo de este caso, es incluir a esta alteración poco frecuente dentro de las posibilidades terapéuticas en patologías de diafragma. Además se brindará al lector una revisión bibliográfica detallada, que incluye las alternativas diagnósticas y terapéuticas descritas.

Estudios relacionados, como el de Dillon y col en Inglaterra, en un periodo de 13 años, reportó 14 ED, de un total de 201 defectos diafragmáticos. (9). Parkash Mandhan y col, encontraron una prevalencia de ED, del 11%. (10). En tanto Korman L y col encontraron 32 pacientes con ED, 20 ED derechas y 12 izquierdas en un periodo de cinco años. (11). En nuestro medio no existen datos estadísticos que indiquen el número de niños afectados.

En un primer momento se efectúa la revisión del caso clínico, se incluyen los exámenes de laboratorio e imágenes, se plantea las posibilidades diagnósticas y terapéuticas, y se establecen las conclusiones.

CASO CLINICO

Se trata de un recién nacido de sexo femenino con una hora de vida, procedente y residente de Gualaceo (provincia del Azuay), tipo de sangre O Rh+, producto de primera gestación, con antecedente prenatal de Polihidramnios en la vigésima octava semana de gestación. Nacida de parto eutócico, con 19 horas de rotura prematura de membranas, Apgar: 6-8, peso: 2400 g, talla: 47 cm, perímetro cefálico: 33 cm, Ballard de 36 semanas.

Al examen físico: FC:132 x•, Sat O₂:88% T:36.5. FR: 74 x•. Apariencia General: regular; piel: cianosis peribucal, nariz: alateo nasal, Tórax: cardiopulmonar: presencia de rales de despegamiento en bases pulmonares, tiraje subcostal, quejido respiratorio audible con estetoscopio, ruidos cardiacos rítmicos y sincrónicos con el pulso. Abdomen: blando, depresible, sin patología evidente. Examen neurológico: niña hipoactiva, reflejos primitivos conservados.

A la hora de vida, persiste cianosis peribucal, evidenciándose una dificultad respiratoria, presenta un Score Silverman de 3. El manejo inicial fue ingresarla al servicio de neonatología con diagnóstico de SDR mas prematuridad y sospecha de sepsis por rotura prematura de membranas.

En este servicio se colocó oxigenoterapia, con una FiO₂ de 0.3, se consiguió una saturación de O₂ de 95%; además se inició tratamiento antibiótico. Luego se realiza la radiografía de tórax, donde se observó una elevación del hemidiafragma derecho, sin imágenes hidroaéreas intratorácicas, con desviación del mediastino contralateral, planteándose un diagnóstico de eventración diafragmática. (Figura 1).

Durante la permanencia en neonatología se intentó disminuir las necesidades de oxígeno, sin resultados favorables. A las 48 horas de vida se realiza ultrasonografía con reporte normal. (Figura 2). A la auscultación cardiaca no se encontraron ruidos patológicos, sin embargo se realizó un ecocardiograma donde no se evidenció patología sobreañadida. Al quinto día de vida en condición clínica y hemodinámica estable, se decide realiza una TAC simple de tórax, donde se confirma ED. (Figura 3).

Al sexto día de vida, se interconsulta al servicio de Cirugía Pediátrica, donde se valora y planifica una resolución quirúrgica; siendo intervenida con técnica de plicatura simple de diafragma. Luego del procedimiento quirúrgico permanece en ventilación mecánica por 48 horas. Con mejoría respiratoria fue extubada y retirada de ventilador. Sin complicaciones y luego de completar tratamiento antibiótico fue dada de alta a los 7 días postplicatura diafragmática.

Laboratorio: Leucocitos: 19,600, neutrófilos: 67,1%, linfocitos: 26,6%, Hb: 18.gr/dl, Hto: 50%, plaquetas: 197,000, Tipificación: O Rh+, TP:12 seg (98%) TPT: 28 seg, DHL: 362, FA: 356, GGT: 236, úrea: 29, creatinina: 0,76, PCR: Negativo.

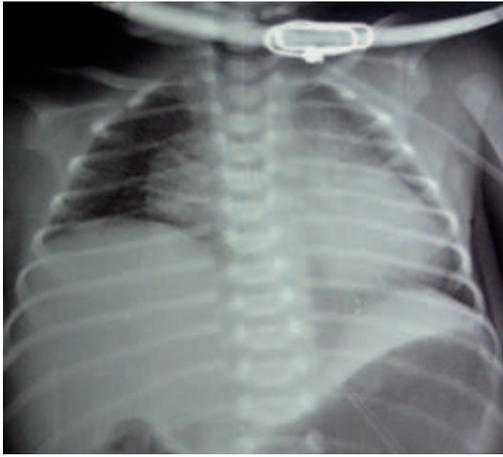


Figura 1. Rx Tórax
Se evidencia elevación de hemidiafragma derecho, con desplazamiento de mediastino contralateral

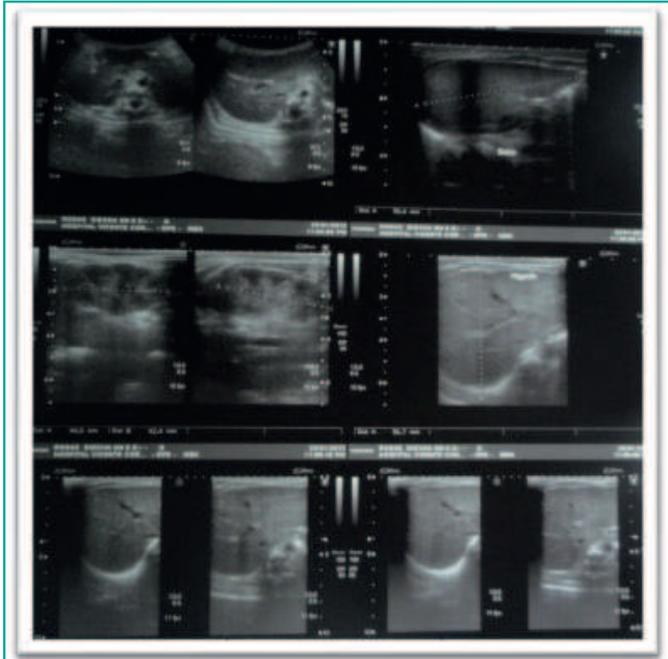


Figura 2. Ecografía de abdomen: No se visualiza lesiones intraabdominales.

DISCUSION

El caso comunicado es de una recién nacida prematura, de 36 semanas de gestación, producto de un parto normal, sin trauma obstétrico, que presentó luego del nacimiento un cuadro de dificultad respiratoria. En un principio la asociación de recién nacido pretérmino y rotura prematura de membranas, podían justificar el cuadro respiratorio y la necesidad de oxigenoterapia; sin embargo como indican los protocolos de manejo, se instaura tratamiento antibiótico empírico y se solicitaron exámenes de laboratorio e imágenes.

Fue muy llamativa la radiografía donde se evidencia una alteración en el tórax, probablemente vinculado a una alteración del hemidiafragma derecho, sin imágenes compatibles con alteración de surfactante pulmonar que se presentan en prematuros. Los hallazgos radiológicos anormales orientaron al diagnóstico de una alteración diafragmática.

La sobreelevación del diafragma puede deberse a alteración del nervio frénico, sin embargo no existía en este caso, parto traumático o lesiones del plexo braquial,

por lo que nos orientamos al diagnóstico de una eventración diafragmática congénita (ED). La ED es definida como la elevación anormal, parcial o total del diafragma, sin un defecto de continuidad, asociado a un defecto en el músculo diafragmático, de etiología congénita o adquirida, y ambas formas pueden confundirse con hernia diafragmática. Algunos reportes muestran una incidencia de 1-3/1.000 recién nacidos vivos. (1) (7) (12)

El defecto en el desarrollo del diafragma durante el primer trimestre de gestación (octava y décima semana), se debe a la falla en la migración de mioblastos hacia la membrana pleuroperitoneal, que formará parte del diafragma o a una falla en la inervación de éstos, por lo tanto la ED resulta de la falta de muscularización o inervación. En anatomopatología, la atrofia o hipoplasia del músculo diafragmático, es reemplazado por una delgada lámina fibrosa en la que se observan escasas células musculares poco desarrolladas. (4) (6) (7) (13) (14) (15).

Esta patología es una causa frecuente de dificultad respiratoria en recién nacidos y

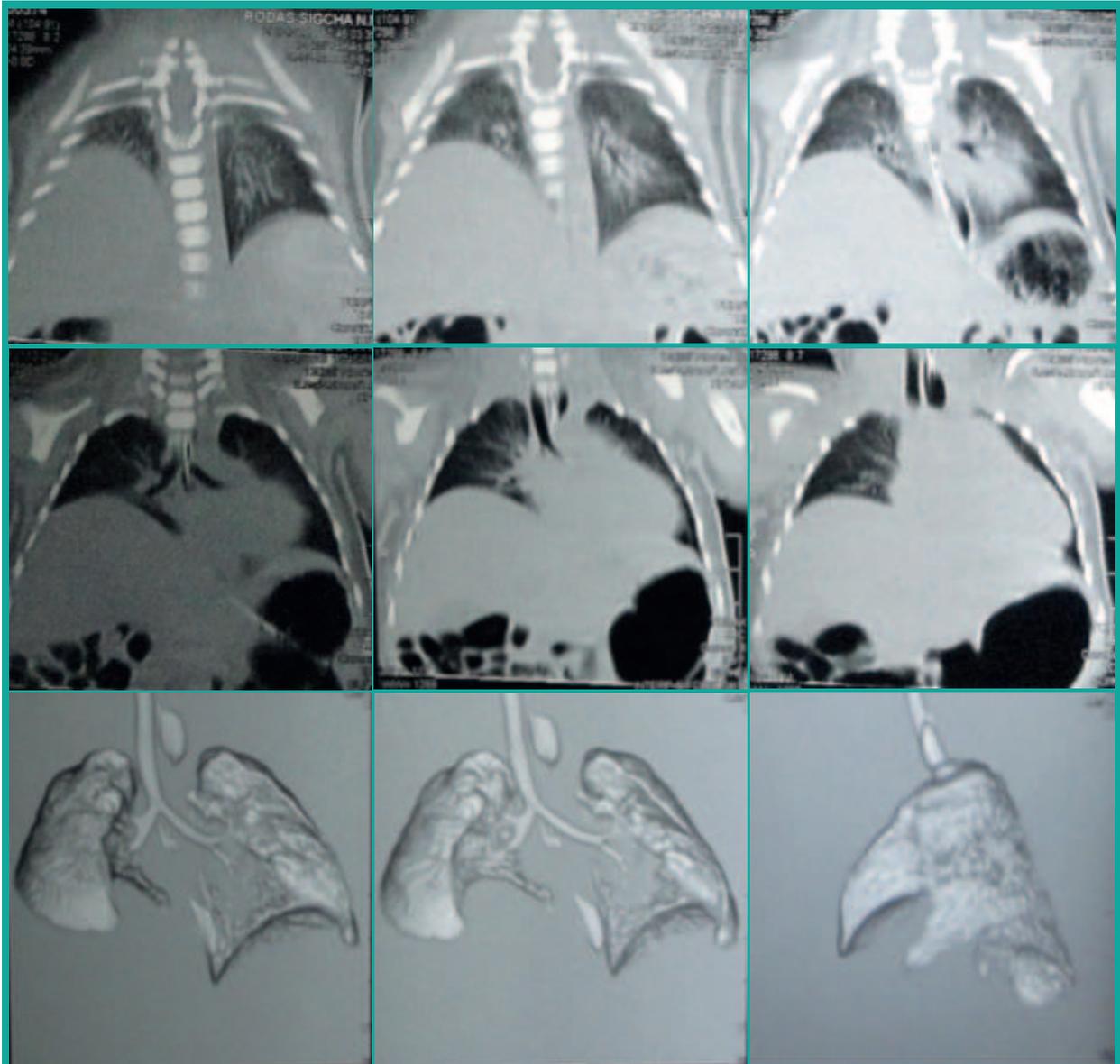


Fig 3. TCAR de Tórax: Existe compromiso importante de parénquima pulmonar derecho, diafragma elevado a nivel de 4to y 5to espacio intercostal derecho, mediastino desviado a hemitórax izquierdo. Nótese en la reconstrucción 3D el compromiso pulmonar.

niños; siendo las manifestaciones clínicas variadas y dependen básicamente de la magnitud de la lesión. (16) Algunos recién nacidos con ED pueden estar asintomáticos, sin embargo la mayoría presenta insuficiencia respiratoria, taquipnea y palidez; signos clínicos adicionales incluyen matidez ipsilateral y disminución de los ruidos respiratorios en unos o ambos lados. Funcionalmente el diafragma afectado se eleva y se desvía el mediastino al lado opuesto, existiendo

un deterioro de la expansión pulmonar en ambos lados. (2) (3) (8) (12). En cuadros menos severos pueden existir trastornos gastrointestinales inespecíficos, neumonías recurrentes o atelectasia de la base pulmonar comprimida. (1) (2) (14)

El diagnóstico se realiza fundamentalmente con la radiografía de tórax en posición de frente y de perfil, visualizándose la elevación del diafragma afectado y la desviación del mediastino hacia el lado

contralateral. Otros estudios que pueden ser de utilidad son la radioscopia y la ecografía diafragmática, para detectar el movimiento disminuido, nulo o paradójico del diafragma afectado. La TAC corrobora los hallazgos radiográficos, identifica el grado de compresión del parénquima pulmonar subyacente y sirve para el diagnóstico diferencial con otras patologías de la base pulmonar o del hemiabdomen superior ipsilateral. (1) (2) (7) (10) (17)

En el caso presentado, la ED congénita derecha, pudo ser secundaria a una deficiencia muscular en el periodo de embriogénesis, que se sospechó por la clínica al nacimiento y se diagnosticó con la radiografía y TAC

Una vez realizado el diagnóstico, y una vez que nuestra paciente se encontraba estable, pero oxigenodependiente, nuestra principal interrogante fue el manejo que se debía realizar.

De la revisión bibliográfica efectuada se recomienda que la indicación de corrección quirúrgica se realiza de acuerdo a la altura radiológica del diafragma comprometido y a la aparición de síntomas, consecuencia de la compresión del parénquima pulmonar y del bamboleo mediastínico. (1) (3).

En caso de pacientes asintomáticos, o con síntomas leves puede esperarse la recuperación del diafragma enfermo con medidas de sostén: oxigenoterapia, posición semisentada; la cirugía no está definitivamente recomendada, algunos autores la recomiendan cuando el diafragma se encuentra por arriba del séptimo arco costal posterior, con el fundamento de optimizar el desarrollo pulmonar y prevenir complicaciones como neumonías recurrentes o atelectasias basales. (3) (11) (12) (19) (20).

En todo paciente sintomático está consensuada la corrección quirúrgica del diafragma enfermo, Kizilcan, afirman que la técnica de plicatura del diafragma es un procedimiento simple, rápido, sin riesgos y con buenos resultados a largo plazo, se usa con fines curativos, aumenta la cavidad torácica mientras reduce la compresión abdominal y disminuye el movimiento paradójico. (14) (15) (18) (19) (21) (22)

Existen dos vías para realizar la plicatura: una torácica y otra abdominal. En nuestro caso el abordaje fue realizado por vía torácica, como recomiendan la mayoría de autores, usando dos series superpuestas de suturas continuas transversas de ida y vuelta, de este modo el diafragma fue invaginado y reducido. También se pueden colocar mallas bioprotésicas, mediante incisión abierta (toracotomía) y otra por vía toracoscópica video-asistida. Una buena corrección muestra un diafragma con una ascendencia progresiva desde las suturas asumiendo una porción horizontal al nivel del ángulo cardiofrénico. (11) (14) (21) (23) (24)

Además de la plicatura simple, otras técnicas quirúrgicas descritas son: la plicatura múltiple, la resección parcial de un segmento central del diafragma con aproximación de los bordes de sección, la fijación diafragmática a la octava costilla, la neurografía del frénico mediante la aproximación directa de sus extremos o por interposición del nervio tibial posterior. (24)

El procedimiento aplicado a nuestra paciente se esquematiza en la figura N. 4. (21) Luego del procedimiento quirúrgico nuestra niña, permaneció en ventilación mecánica por 48 horas. Con mejoría respiratoria fue extubada y retirada de ventilador, sin complicaciones y luego de completar tratamiento antibiótico fue dada de alta a los siete días postplicatura diafragmática.



Figura N. 4: Plicatura diafragmática mediante acceso torácico. Tomado de Favre J.-P y col. Tratamiento quirúrgico de las eventraciones diafragmáticas

CONCLUSIONES

La ED es la posición anormalmente alta del diafragma cuya consecuencia final es una alteración en la movilidad con respiración paradójica e insuficiencia respiratoria de grado variable. Puede ser congénita o adquirida. La ED congénita se produce por un defecto muscular intrínseco, en cambio la adquirida por trastornos en la inervación, siendo la causa más frecuente la lesión del nervio frénico.

La indicación quirúrgica en la ED congénita, engloba a todos los pacientes sintomáticos, en quienes la altura del diafragma supera el 7° arco costal posterior; en cambio la mayoría de los casos de ED adquirida requieren corrección quirúrgica.

Existen múltiples técnicas quirúrgicas que se pueden aplicar, siendo la técnica de la plicatura diafragmática, una técnica sencilla y curativa. Se puede practicar una vía de acceso torácica o abdominal, mediante incisión directa o por videotoracoscopia.

No hay preferencia de la vía de acceso, en función de la lateralidad de la lesión y no se reseca ninguna porción del diafragma, sino que se efectúa la plicatura del mismo con distintas técnicas.

La ED diafragmática no es una patología frecuente, pero con un diagnóstico temprano y una resolución quirúrgica adecuada tiene un pronóstico bueno.

BIBLIOGRAFIA

1. Garrido P, Acastello E. Eventración diafragmática en edad pediátrica. Diaphragmatic eventration in children. Rev. Med. Clin. Condes-2009; 20(6) 776 -781
2. Aschcraft, Cirugía Pediátrica, Pág. 337, 338
3. Jeanty C et al. Pleural and pericardial effusion: a potential ultrasonographic marker for the prenatal differential diagnosis between congenital diaphragmatic eventration and congenital diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol. 2007; 29: 378-387
4. Kumar K J, Kumar M G, Jain M, Krishna Kumar H C, Manjunath V G, Mamatha S. Eventration of diaphragm presenting with recurrent chest infections. Pediatric Oncall [seriado en línea] 2011 [cited 2011 June 1]; 8. Art # 41. Disponible en: http://www.pediatriconcall.com/for-doctor/casereports/chest_infections.asp
5. Eren S, Ceviz N, Alper F. Congenital diaphragmatic eventration as a cause of anterior mediastinal mass in the children: imaging modalities and literature review. J Radiol Euros. 2004 Jul; 51 (1) :85-90
6. Leal Mursuli A y col. Eventración diafragmática traumática derecha: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Cubana Cir v.41 n.4 Ciudad de la Habana oct.-dic. 2002. Consultado en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-74932002000400010&script=sci_arttext
7. Retamales N, García C. Caso Clínico Radiológico Pediátrico. Rev Chil Enf Respir 2008; 24: 150-152
8. Wiersma R, Odell J.A. Eventration of the diaphragm. SAMT. July 1987; 72(18): 129-130
9. Dillon E, Renwick M, Wrigth C, Congenital diaphragmatic hernation: antenatal detection and outcome. The Brithish Journal of Radiology. 73 (2000). 360-365
10. Parkash Mandhan, Aslam Memon*, A Sattar Memon. Congenital hernias of the diaphragm in children. J Ayub Med Coll Abbottabad 2007; 19(2): 37-41
11. Korman L y col. Eventración diafragmática ¿Cuándo está indicada la cirugía? Rev. de Cir. Infantil. 2003;13(1): 23-26
12. Páez. V, Pabón. R, Pacheco. L, y col. Eventración Diafragmática. A Propósito de un Caso. Medicrit 2005; 2(5):104-106
13. Symbas P, Hatcher C, Waldo W. Diaphragmatic Eventration in Infancy and Childhood. The Annals of Thoracic Surgery. 1977;24:113-119
14. Olivar Gallardo A., Calero García MC. Eventración diafragmática congénita y síndrome de Cimitarra. Vox Paediatrica 2011; XVIII(2):64-70
15. Soni Anshu, Singh Poonam, Singh RJ, Sood Veena. Eventration of Diaphragm – Embryological basis. J.Anat.Soc. India 54 (2) 1-9 (2005): 39-41
16. Sajja L y col. Surgical Management of Eventration of Diaphragm in an Elderly Patient. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2000;8:180-182
17. Villamizar P. Cirugía del tórax. Hernia diafragmática congénita. Consultado en: http://www.sccp.org.co/plantilas/Libro%20SCCP/Lexias/torax/hdc/hernia_diafragmatic
18. Cano D y col. Eventración diafragmática. Una causa excepcional de dificultad respiratoria neonatal
19. Yazici M et al. Congenital eventration of the diaphragm in children: 25 years' experience in three pediatric surgery centers. Eur J Pediatr Surg. 2003 Oct;13(5):298-301
20. Villalba Villalba A, Eventración diafragmática. Paediatrica 2007;9(1): 20, 21
21. Favre J.-P., Favoulet P., Cheynel N., Benoit L. Tratamiento quirúrgico de las eventraciones diafragmáticas. EMC (Elsevier SAS, Paris), Técnicas quirúrgicas Digestivo, Volumen 21, Issue 3, 40-245, 2005. Pages 1-6
22. Abad P y col. Parálisis diafragmática: Patología al alcance del cirujano pediátrico. Cir Pediatr 2001; 14: 21-24
23. Cantú CO y col. Plicatura diafragmática por toracoscopia en un neonato. Reporte de un caso. Revista Mexicana de Pediatría, 2005 Jul.-Ago; 72 (4): 186-188

24. Mohan A. Sunil M, Bindumole P.S. Thoracoscopic Repair of Eventration of Diaphragm. Indian Pediatrics 2003; 40:1088-1089. Consultado en: <http://www.indianpediatrics.net/nov2003/nov-1088-1089.htm>