



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios de Posgrado

Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez"

**HERNIA DE BOCHDALEK BILATERAL
PRESENTACION DE 1 CASO Y
REVISION DE LA LITERATURA**

Handwritten signatures and initials, including 'V. B. O.' and a large signature.

T E S I S

que para obtener el título de

P E D I A T R I A

p r e s e n t a

DR JORGE HUMBERTO DELGADO GARCIA

ASESOR DE TESIS: DR. JAIME NIETO ZERMENO

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO

DEFINICION

HISTORIA

EMBRIOLOGIA

EMBRIOPATOGENIA

ANATOMIA

ETIOLOGIA

FRECUENCIA

ANALOMIAS COEXISTENTES

FISIOPATOLOGIA

CUADRO CLINICO

DIAGNOSTICO

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

TRATAMIENTO PREOPERATORIO

TRATAMIENTO QUIRURGICO

CASO CLINICO

DISCUSION

CONCLUSION

FIGURAS

HERNIA DE BOCHDALEK BILATERAL; PRESENTACION DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

INTRODUCCION

a) DEFINICION

La hernia de Bochdalek, también llamada hernia diafrágica posterolateral es la falta de cierre del canal pleuroperitoneal, que permite el paso de las vísceras abdominales al torax generando insuficiencia respiratoria; este defecto comunmente es unilateral y solo en forma muy aislada es bilateral.

b) HISTORIA

Ambroise Paré reportó el primer caso de hernia diafrágica en el año de 1597, siendo esta de origen traumático (1,2.). La primera hernia congénita fue descrita por Riverius y es incluida en Bonetus's Sepuchretum de 1679 (2). En 1848 Vincent Alexander Bochdalek describió una hernia congénita a través de la región posterolateral del diafragma emitiendo una teoría en relación al origen del defecto y a pesar de que en la actualidad existen algunas dudas sobre la misma, este defecto desde entonces lleva su nombre (2).

Aue realizó en 1902 la primera operación satisfactoria en un niño a través de una incisión de laparotomía (3), en 1941 Ludd y Gross reportaron 12 sobrevivientes de 19 pacientes operados lo que permitió sentar las bases para el tratamiento quirúrgico, sin embargo todos ellos fueron lactantes o mayores, siendo Gross el primero en reportar una reparación quirúrgica en un neonato de menos de 24 hrs de vida (5).

La bilateralidad de este padecimiento es muy raro ya que existen solo 7 casos reportados en la literatura universal (6, 7, 8, 9, 10.). El primero fue reportado por Bowers, Mc elin y Dorsey en 1955 y se trató de un neonato de 900 gramos, que vivió 20 minutos; el último reportado en la literatura fue en 1984 por González R, Weiss WH, quienes refirieron en forma equivocada que no hay antecedentes en la literatura antes de su caso. El caso que estos autores reportaron se operó en el neonato inmediato por insuficiencia respiratoria importante, a las 12 horas fue reintervenido encontrandose y reparandose el problema contralateral, de los casos reportados en la literatura cuatro fueron egresados del hospital vivos (6, 7, 10.).

c) EMBRIOLOGIA

El componente más importante del diafragma proviene del septum transversum, lámina gruesa del tejido mesodérmico

que ocupa el espacio entre la cavidad pericardica y el pediculo del saco vitelino; hacia el final de la cuarta semana las porciones toracica y abdominal del celoma estan comunicadas por los canales pleuroperitoneales situados a ambos lados del intestino anterior y que tienen gran importancia para el desarrollo pulmonar ya que las yemas pulmonares crecen en dirección caudal y externa. El desarrollo del Septum transversum limita cada vez más la separación ulterior entre torax y abdomen. Hacia la septima semana el mesenterio del esofago y el septum transversum se fusionan quedando comunicadas ambas cavidades unicamente a través del canal pleuroperitoneal, cerrandose por completo entre la octava y novena semana. Para este tiempo el intestino anterior ha crecido de tal manera que se expande hacia el celoma extraembrionario, de tal suerte que cuando el intestino reingresa a el celoma intraembrionario llevando a cabo las rotaciones necesarias para su configuración final (aproximadamente décima semana) ya encontró cerrados los canales pleuroperitoneales. Por otro lado los mioblastos de la pared abdominal invaden el septum transversum para integrar la parte muscular del diafragma.

El primordio del aparato respiratorio se presenta en forma de evaginación endodérmica de la pared ventral del intestino anterior en consecuencia el aparato respiratorio tiene origen endodérmico. El intestino anterior se divide en una porción ventral, el primordio respiratorio y una porción

dorsal, el esófago. Durante esta etapa el primordio respiratorio crece en dirección caudal y forma una estructura mediana, la tráquea y dos evaginaciones laterales, los brotes o yemas pulmonares; la yema pulmonar derecha se divide en tres ramas (los bronquios principales) y el brote izquierdo en dos bronquios principales, anunciando la aparición de tres lóbulos derechos y dos izquierdos, en el desarrollo ulterior los bronquios principales se dividen repetidamente por dicotomía y para el final del sexto mes se han originado alrededor de 17 generaciones de subdivisiones formándose seis divisiones adicionales en la vida extrauterina antes que el árbol bronquial llegue a su forma definitiva al desarrollarse los pulmones emigran en dirección caudal.

Al comenzar la respiración el extremo distal de los bronquios terminales se dilata y aparecen los alveolos revestidos de células epiteliales planas de origen endodérmico, para el tercer día de la vida extrauterina todos los alveolos se han expandido (11).

En pacientes con hernia diafragmática con restricción importante de volumen en etapa precoz de la gestación, el número de ramas bronquiales está disminuido, aunque cada bronquio puede conducir a un número normal de alvéolos maduros, en la etapa posnatal esto conlleva a un crecimiento pulmonar paulatino posterior a la corrección quirúrgica (12, 13, 14.).

EMBRIPATOGENIA

De la compleja formación del diafragma pueden resultar varios defectos que aquí solo los enumeraremos:

1. Ausencia parcial o completa del diafragma.
2. Defecto posterolateral de las membranas pleuroperitoneales (Hernia de Bochdalek).
3. Defectos paraesternales
4. Eventración diafragmática.
5. Defecto del septum transversum hacia el pericardio.
6. Defecto del hiato esofágico. (3).

En relación a la embriopatía específica de la hernia de Bochdalek existen dos teorías, 1). Que el canal pleuroperitoneal persista abierto después de que el intestino reingresa a la cavidad celómica. 2). Que los intestinos reingresen a la cavidad prematuramente es decir antes de que cierre el canal pleuroperitoneal.

En ambos casos el resultado es el mismo ya que al reingresar los intestinos encuentran el canal pleuroperitoneal aun abierto pasando a ocupar espacio a la cavidad torácica impidiendo por un lado el cierre del diafragma y por otro limitando el crecimiento pulmonar (3).

d) ANATOMIA

Los pulmones son dos sacos aereos cónicos semejantes a esponja fijados por un pediculo al mediastino, sostenidos hacia abajo por el diafragma, formados por muchísimas cavidades llamadas alvéolos en cuyas paredes se oxigena la sangre, una membrana de revestimiento que es la pleura.

El pulmón derecho tiene tres lóbulos y diez segmentos y el izquierdo consta de dos lóbulos y nueve segmentos, estas son unidades autónomas que tiene gran importancia sobre todo en padecimientos localizados a un segmento el cuál puede extirparse sin sacrificar el pulmón. Los bronquios acompañados de ramas de las arterias pulmonares se ramifican repetidamente al introducirse en el paronquima pulmonar las primeras divisiones son los bronquios segmentarios para los diferentes segmentos de cada pulmón, después de dividirse varias veces los tubos bronquiales cuyo diámetro ha disminuido a menos de un milímetro pierden los cartilagos y se denominan bronquiolos. (15).

El diafragma es el músculo que cierra por abajo la cavidad torácica y forma el techo de la cavidad abdominal, sus fibras musculares describen un arco hacia arriba y hacia adentro hasta llegar a un tendón central o centrofrénico este se fusiona con el pericardio fibroso y lo atravieza la vena cava inferior entre dos fascículos fibrosos gruesos que se cruzan entre sí muy proximal a la línea media. Las porciones costal y vertebral del diafragma están separadas por el hiato diafragmático, orificio de tamaño y forma variable que suele observarse por lo menos en un lado y que a veces es grande y triangular. Este es conocido como el agujero de Bochdalek y corresponde al triángulo lumbo costal descrito por Brumer.

En la cara superior del diafragma descansa el pericardio y el corazón y a los lados la pleura y los pulmones en la periferia está separado de los espacios intercostales inferiores por el seno costodiafragmático de la pleura y ayuda a formar el límite del mediastino posterior. La cara inferior cubierta casi completamente por peritoneo esta por encima de hígado, riñones y glándulas suprarrenales y de lado izquierdo de estómago y bazo.

El diafragma presenta tres orificios grandes a saber: a la derecha de la línea media, el orificio de la vena cava, en el centro frénico a nivel del borde inferior de la octava vértebra dorsal lo atravieza la vena cava inferior acompañada

de ramas del frénico derecho. A la izquierda de la línea media, el orificio esofágico, en las fibras musculares del pilar derecho frente a la décima vertebra dorsal; atravezando por el esofágo, los vasos derecho e izquierdo y ramas de los vasos gástricos izquierdo. Casi en la línea media, el orificio aórtico, situado entre el anillo aórtico fibroso y la última vertebra dorsal, pasan la aorta, conducto torácico y a veces la vena ácigos. (15).

e) ETIOLOGIA

Se desconoce la causa de la hernia diafragmática, sin embargo dentro de las causas probables está el defecto teratogénico descrito por Workany y Cois (16) cuando ellos produjeron hernia diafragmática en ratas con deprivación de vitamina A en las madres. Wayne y Cois (17) reporto en 1973 un caso de infección por citomegalovirus en el cual la mayor anomalia fue eventración diafragmática y daño al sistema nervioso central importante. se han encontrado dentro de las cromosomopatias 13 y 18 defectos diafragmáticos. Passarge y Cois sugieren que la presencia de un raro gen recesivo podría ser la explicación de este problema. (18).

f) FRECUENCIA

Se conoce que más de la mitad de los pequeños que

nacen con hernia diafragmática han muerto en útero o fallecen inmediatamente después de nacer y por tal razón la cifra es mayor que la que podría calcularse (19).

En Estados Unidos Bock, H. B. y Zimmerman, (20) encontraron una incidencia de 1 en 12500 nacidos vivos en un estudio selecto de anomalías realizado en Pensilvania. El defecto de lado izquierdo ocupa del 87-94% probablemente como resultado de que el canal pleuroperitoneal cierra más tardíamente (3). La presencia de saco según Johnson, Denver y Koop es de aproximadamente 62% (21).. si se excluye la hernia hiatal de la de Bochdalek constituye el 90% de los defectos diafragmáticos y es más frecuente en varones en una relación 1-2. (22).

En cuanto a problemas congénitos familiares existen tres casos reportados en la literatura hasta este momento el último reporte es de Henry Mishalany y José gorda. (23).

La bilateralidad es sumamente rara lo cual no permite conocer datos estadísticos como incidencia, presencia de saco preponderancia de sexo etc.

g) ANOMALIAS COEXISTENTES

Los pequeños que han muerto en útero por hernia diafragmática frecuentemente (95%) tiene anomalías como hipoplasia

pulmonar severa, cardiopatías etc. (2). Por otra parte los que nacen vivos muestran aproximadamente 21% de anomalías extrapulmonares dentro de las que destacan anomalías en el sistema nervioso central, mal rotación intestinal, cardiopatías, genitourinarias y otras (2, 19).

En un estudio realizado por Henry Misholany y José gordo hecho en pacientes con hernia de Bochdalek de presentación familiar, encontraron una incidencia mayor de malformaciones pulmonar y extrapulmonares asociadas (21).

h) FISTIOPATOLOGIA

Antes del nacimiento el pulmón no participa en la oxigenación del feto y esto no produce mayor consecuencia, en el momento del parto la funcionalidad del parenquima pulmonar, la habilidad para ventilar el pulmón y el flujo sanguíneo son fundamentales para sobrevivir.

En neonatos con hernia de bochdalek el aire deglutido desde la primera inspiración, hace que el intestino herniado se expanda en el torax ocupando espacio y comprimiendo aún más el pulmón ya por el mismo hipoplástico, lo que condiciona disminución de la PO_2 y $PaCO_2$ aumentada así como acidosis, estos factores aumentan aún más la resistencia vascular pulmonar incrementando el corto circuito derecho izquierda a través

del conducto y/o foramen oval persistente (24).

En lactantes con pulmones hipoplásicos, ocurre la misma alteración hemodinámica y ventilatoria, en estos niños la reparación de la hernia no mejorara sin el suficiente parenquima pulmonar para proveer una oxigenación adecuada. No siempre es posible conocer antes de la cirugía cuando las alteraciones fisiológicas estan dadas por compresión pulmonar o hipoplasia más compresión pulmonar.

Estudios en corderos recién nacidos en los cuales se formo una hernia diafragmática en útero, mostraron una presión elevada de la arteria pulmonar; incremento de la presión ventricular al final de la diástole, incremento en la presión atrial y disminución en la saturación de oxígeno atrial izquierdo comparada con los controles, no hubo diferencia en la falla cardiaca de los controles pero aumento el shunt derecha a izquierda a través del conducto arterioso. Hubo disminución del flujo sanguíneo en el pulmón afectado y la compresión fue marcadamente reducida (25, 26).

La presencia de hipoxia, hipercapnia y acidosis, causan vasoconstricción pulmonar en el neonato y retardan el cierre del conducto arterioso, la hipoxia sistémica y la acidosis completan un círculo vicioso dando como resultado hipoxia miocárdica y muerte. Las mismas observaciones han sido hechas

en pacientes. (2, 25, 26).

1) CUADRO CLINICO

La presentación de los síntomas esta en relación con la severidad de la enfermedad, la más severa afección en recién nacidos es la insuficiencia respiratoria, en algunos casos entre minutos a horas después del nacimiento desarrollan dificultad respiratoria, taquipnea, cianosis otros signos como el abdomen escifoideo o aplanado, el torax esta aumentado en su diámetro antero posterior, existe una disminución o ausencia de los ruidos respiratorios en el lado afectado con desplazamiento de los ruidos cardiacos hacia el lado contrario, raramente pueden ser escuchados los ruidos intestinales en el tórax. (2).

Algunos pacientes no presentan los síntomas al nacimiento se presentan más tarde con alteraciones gastrointestinales como disfgia, melena, dolor abdominal o infecciones recurrentes en el tracto respiratorio. Los hallazgos físicos en este grupo de pacientes son mínimos, los ruidos peristalticos pueden ser escuchados en algunos de estos pacientes en el torax (2, 19, 27).

J) DIAGNOSTICO

El diagnóstico usualmente es hecho por radiografía

de torax y abdomen, la presencia de gases en el torax establece el diagnóstico. En el neonato el corazón es desplazado al lado contrario y un fragmento del pulmón apenas visible en el ángulo costo frénico sugiere el diagnóstico. La radiografía que es tomada inmediatamente después del nacimiento antes que el intestino contenga aire puede causar confusión, en estas circunstancias el pulmón puede estar pobremente aireado, al repetir la radiografía unas horas más tarde o después de inyectar aire en el estómago puede mostrar parte de los intestinos en el torax; si la radiografía no es muy concluyente al realizar un estudio baritado usualmente puede mostrar al intestino a través del defecto posterolateral en el torax. Otro hallazgo que se puede encontrar es una disminución de gas intra abdominal. La hernia de Bochdalek en el lado derecho tal vez no se manifiesta inmediatamente.

k) DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La hernia diafragmática puede ser confundida con trastornos quísticos de los pulmones como la enfermedad adonmatoides quística o adquiridos como la neumonía stafilococcica con neumatocelos, ambas entidades causan dificultad respiratoria a temprana edad y las radiografías pueden ser sugestivas de hernia diafragmática. Los estudios de bario en estos casos son diagnósticos.

1) TRATAMIENTO PREOPERATORIO

La terapia para los niños con hernia de Bochdalek sin datos de insuficiencia respiratoria o asintomático va encaminado a reducir y reparar la hernia. Cuando el diagnóstico de hernia de Bochdalek está hecho en un neonato con insuficiencia respiratoria más importante es no dar asistencia ventilatoria con mascarilla ya que esto fuerza la entrada de aire a estómago e intestino, aumenta su volumen en la caja torácica y compromete la función pulmonar. La colocación de una sonda orogástrica debe hacerse para evacuar aire del estómago y evitar que se acumule. Si se requiere una ventilación pre anestésica debe colocarse un tubo orotraqueal, deberá cateterizarse la arteria umbilical para monitorización de los gases sanguíneos y PH, las determinaciones iniciales van a ayudar para manejo preoperatorio y pronóstico. Boix Ochoa encontraron mal pronóstico en los pacientes con P_{aCO_2} mayor de 100 mm de Hg. y un PH menor de 7. (2, 14, 24).

La ventilación asistida con 100% de oxígeno algunas veces es necesaria para mantener la vida del recién nacido, la respuesta a esta terapia tiene un pronóstico significativo, si no hay respuesta en la P_{aO_2} el paciente probablemente tenga hipoplasia pulmonar y mínima oportunidad de sobrevivir. La corrección de la hipoxia e hipercapnia reduce la vasoconstricción pulmonar y reduce el shunt de derecha a izquierda.

Otro punto importante es mantener el paciente normotermico ya que la hipotermia aumenta el consumo de oxigeno y contribuye a la acidois.

La posibilidad de neumotorax es una patologia que debe vigilarse, ya que de presentarse su manejo debora ser inmediato y posteriormente corroborarse con radiografia.

En resumen el manejo preoperatorio en una terapia intensiva no deba ser prolongado y debora realizarse la corrección quirúrgica lo más pronto posible.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Con pocas excepciones, suele aceptarse hoy día que la vía de acceso abdominal es la mejor. Ha sido satisfactoria la incisión subcostal en el lado afectado, pero también puede usarse una toracotomia (2).

La cavidad abdominal es relativamente pequeña, porque nunca ha contenido todos los órganos que debiera tener. El estiramiento forzado de la pared es útil. El contenido intestinal puede reducirse significativamente al expulsar la gran cantidad de meconio que está en el colon, por el ano. La manobra se facilita con la dilatación anal en el preoperatorio. De manera semejante, puede ordeñarse el contenido del

intestino delgado en sentido proximal hasta el estómago, en el cual será extraído por una sonda de gastrostomía o un tubo doble de aspiración nasogástrica. El cierre ideal del defecto debe hacerse de primera intención con el diafragma existente y preferentemente traslapando los bordes; en ocasiones el reborde posterior es muy pequeño y requiere una disección cuidadosa para identificarla; en caso de que no exista la sutura se puede hacer directamente hacia los arcos costales posteriores; y finalmente para los casos de defecto muy amplios y en los que existen muy poco diafragma se puede usar hojas de silastic reforzada o colgajos musculares aponeuróticos de la pared abdominal; cuando existe saco es conveniente abrirlo o resecarlo cuando es muy grande (2, 19).

Se recomienda una gastrostomía por necesitar descompresión a largo plazo, y con ello se evita el uso de la sonda nasogástrica cuando se extraiga la sonda endotraqueal del pequeño. Es posible cerrar el abdomen en un tiempo quirúrgico primario. Sin embargo si el cirujano pediatra piensa que la acumulación de gases intestinales es lo bastante grande para interferir con la ventilación, puede cerrarse el abdomen únicamente con piel o con un nudo de silástico reforzado. Algunos autores sugieren dejar a permanencia la sonda nasogástrica, porque la sola gastrostomía tal vez no impida el vómito en los primeros dos días después de la operación. (2, 19).

CASO CLINICO

Se trata de paciente masculino de 11 días de vida extrauterina de término originario del DF, producto de 6to embarazo, habiendo cursado con preclampsia. Fue obtenido por parto eutócico con peso de 2.8 al nacer, apnea neonatal que requirió maniobras de reanimación valorado con apgar de 2-6 al nacimiento mostro insuficiencia respiratoria al nacer con cianosis generalizada lo que obligo a ser manejado en el hospital donde nació con intubación endotraqueal, y asistencia ventilatoria intermitente y ante la incapacidad para extubarlo fue enviado a este hospital por no contar con elementos suficientes para el manejo.

Al ingreso se encontró un recién nacido extubado en pesimas condiciones generales con cianosis intensa generalizada con gran esfuerzo respiratorio así como bradicardia importante que obligo a la intubación inmediata y asistencia respiratoria con lo que se consiguió mejorar los datos de insuficiencia respiratoria persistiendo con cianosis a la exploración física posterior, se encontro los ruidos cardiacos de lado derecho sin soplos, no hepatomegalia ni esplenomegalia la reactividad claramente disminuida el abdomen no distendido y sin ninguna otra anormalidad aparente.

Las gasometrías lumínicas mostraron persistentemente

hipoxemia que fluctua de 35 a 50 de PO_2 a pesar de PIO_2 elevada, así como acidosis que fluctua en 7.20 a 7.34 de Ph la $PtCO_2$ fluctua entre 40 y 70.

La Rx de tórax inicial (fig 1) muestra hígado intratorácico con el lóbulo izquierdo del hígado también intratorácico y la silueta cardíaca localizada en el vértice superior derecho, la imagen pulmonar se encontraba disminuida de lado derecho y ausente de lado izquierdo.



La Rx lateral (fig 2), mostró la silueta cardíaca en el vértice, así como el hígado y asas intestinales en el tórax.



Se efectuó neumoperitoneografía (fig 3), la cual mostró límite diafragmático derecho a nivel del 4to espacio intercostal limitando la burbuja de aire al hígado que se continuaba hacia lado izquierdo del tórax con el hepático de este lado.

En el seno costodiafragmático izquierdo se aprecia un reborde del diafragma que permite la herniación del estómago, parte de los intestinos y del hígado. (fig 3)



Con estos hallazgos se decidió hacer una broncografía por la posibilidad diagnóstica de agenesia pulmonar derecha (fig 4). La cual mostró ramas bronquiales izquierdas normales y bronquio derecho poco visible, pero - con algunas ramificaciones y que limitaban un pulmón derecho muy hipoplásico.



Con todos estos elementos y con el Dx de hernia de Bochdalek bilateral versus agenesia diafragmática y en forma más remota agenesia pulmonar derecha, se efectuó una laparotomía exploradora transversal - supra umbilical amplia encontrando un gran defecto diafragmático bilateral, con saco en ambos lados y con reborde diafragmático pequeño tanto en su porción anterior como en la posterior, en la figura 5 se aprecia el defecto en ambos lados en donde una pinza de allis ésta tomando el reborde posterior de lado derecho y en fondo se aprecia el pulmón hipoplásico a través del saco herniario. El hígado pendía de la parte media único sitio en el cual estaba fijo, lo que permitió hacer una plastia diafragmática bilateral de lado izquierdo solo se pusieron puntos simples

afrontando ambos bordes (fig 6), en el lado derecho permitió el cierre tras
lapado de ambos bordes diafragmáticos con puntos de mayo.



**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

La figura 7 muestra el resultado final de la plastia en donde se hace ostensible la posición del hígado ya mencionada.



La Rx de control, del POP inmediato mostró una expansión satisfactoria del pulmón derecho y una reubicación del mediastino persistiendo cargado hacia el lado derecho. (fig 8)





DISCUSION

Es de llamar la atención que en un paciente con hernia de Bochdalek en el que la repercusión pulmonar era muy importante secundaria a su gran defecto hubiera llegado a los 12 días de vida aun con vida, ya que los casos reportados en la literatura reflejan una alta tasa de mortalidad en aquellos en los que se retarda el Dx y corrección quirúrgica.

El paciente continuo con necesidad de asistencia ventilatoria y 15 días después se hizo ostensible nueva elevación del hemidiafragma izquierdo (al que solo se le habían aplicado puntos simples) por lo que se decidió reoperarlo haciéndole plastia diafragmática de bordes traslapados con esto se consiguió mejoría clínica pero el tiempo de intubación tan prolongado obligó a efectuar traqueostomía, así como la aplicación de un programa de destete respiratorio muy lento lo cual dio graves dificultades para llevarlo a cabo ya que las altibajas clínicas acompañaron a este niño durante 4/12 después de los cuales se mantenía únicamente con chimenea y FiO_2 de 40%, en este tiempo se mantuvo con alimentación parenteral y alimentación por sonda a estómago con lo que se consiguió un estado nutricional aceptable (fig 9).

Finalmente a principios del séptimo mes de estancia en el hospital presentó un paro cardiorrespiratorio secundario a que se desacomodó la cánula de traqueostomía mostrando datos de descerebración después de la reanimación con deterioro clínico progresivo, sepsis, hemorragia pulmonar y muerte. Llama la atención en la evolución de este paciente que a pesar de sus múltiples crisis respiratoria solo se abrió el conducto y éste nunca representó un problema hemodinámico importante.

Este paciente mostró gran dificultad diagnóstica por lo que hubo necesidad de realizar una neumoperitoneografía con los hallazgos ya comentados, éste mostró defecto a nivel diafragmático sin embargo persistía la duda en cuanto a la presencia de agenesia pulmonar por lo que se realizó una broncografía descartándose esta entidad, en base a esto consideramos que los estudios fueron muy orientadores para poder establecer un Dx preoperatorio. El hecho de que el lado izquierdo se haya reproducido al correrlo con puntos simples debe obligar a que en lo posible las plastias diafragmáticas se hagan con los bordes atrapados del diafragma.

Llama la atención que este paciente no haya hecho circulación fetal por lo menos clínicamente no la presentó, además de que no hubo datos que orientaran a pensar en la abertura del agujero oval, lo que si se demostró fue la presencia de conducto arterioso que aunque no dió sintomatología esto pudo haber sido la causa de que el retiro del ventilador fuera más prolongado, consideramos que en estos casos debe realizarse cierre quirúrgico para evitar mayor repercusión. Otro de los Dxs que no se pudo corroborar es el de displasia broncopulmonar aunque este paciente tuvo muchos antecedentes importantes para pensar que lo presentó. En cuanto a la magnitud del defecto a diferencia de lo reportado en la literatura nuestro caso no se puede comparar con el de Fitchett y Tavarez en el que su defecto era de 3 cms aproximadamente además de la presencia de saco que en un momento puede condicionar menos compresión pulmonar, a diferencia del caso reportado por Conde y Mendoza, su defecto era grande (6

cms), sin presencia de saco lo que condicionó grave insuficiencia respiratoria y muerte, nuestro caso tenía un defecto muy amplio con presencia de saco, lo que explicaría la sintomatología encontrada a su ingreso, y el comportamiento en cuanto a su evolución.

CONCLUSION

Este es el octavo caso reportado en la literatura de Hernia de Bochdalek bilateral es un problema raro, que condiciona dudas diagnósticas, la evolución de estos depende de un diagnóstico temprano además de corrección quirúrgica en los primeros días de vida y de un buen apoyo con el servicio de terapia respiratoria, esto es debido a que comúnmente existen anomalías asociadas y una importante hipoplasia pulmonar. La evolución de nuestro caso había sido buena sin embargo durante su estancia intrahospitalaria se desacomodó la cánula de traqueostomía presentó un paro cardio-respiratorio muerte cerebral y a los 3 días falleció por sepsis y hemorragia pulmonar, lo que demuestra lo lábil de estos pacientes y la necesidad de contar con un servicio de terapia intensiva de alto nivel.

BIBLIOGRAFIA

1. Baffes, T.G.: Diaphragmatic hernia in Benson, C.D. et al (eds), Pediatric surgery (Chicago: Year Book medical publishers, Inc., 1962) Vol. 1.
2. Rabitch, M.M.; Welch, K.J.; Benson, C.D.; Aberdeen, E. y Randolph, J. G.: Pediatric surgery third ed. Chicago, Year Book medical publishers inc 1979.
3. Gray, SW., and Skandalakis, J.E.: Embriology for surgeons (Philadelphia: W.B. Saunders company, 1972).
4. Ladd, W.E., and Gross, R.E.: Abdominal surgery of infancy and childhood (Philadelphia: W.B. Saunders company, 1941).
5. Gross, R.E.: The surgery of infancy and childhood (Philadelphia: W.B. Saunders company, 1953).
6. Fitchett, C. C. W. and Lavarez, V.: Bilateral congenital diaphragmatic herniation: case report. surgery 57. 305, 1965.

7. Julius L. Levy, JR, W. Allison Guynes, JR., James E. Louis and Lawrence H. Linder; bilateral congenital Diaphragmatic hernias through the foramina of Bochdalek *Journal of pediatric surgery*, Vol. 4, No. 5 (October), 1969.
8. M.P. Thomas, L. M. Stern, and L. L. Morris et al. *Journal of pediatric surgery*, Vol. 11 No. 3 (June) 1976.
9. J. Conde, E. Menduza, E. Rafael; Congenital bilateral posterolateral and anterior diaphragmatic defects *Journal of pediatric surgery*, Vol. 14 No. 2 (April), 1979.
10. González R; Weiss WH; bilateral diaphragmatic hernia *Z Kinderchir* 1984 (Oct; 39, 5); 339-40.
11. *Medical Embriology*. By Jan Langman. Chapter 14 1976.
12. Daniel L. Levin, M.D., Morphologic analysis of the pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia; *The Journal of Pediatrics*. vol 92. No. 5. pp. 809. May 1978.
13. William M Thurlbeck, K Kida, Clairz Langston, Morton J. Conan, et al. Postnatal lung growth after repair of diaphragmatic hernia. *Thorax*, 1979, 34, 338-343.

- 14 Schaffer's: Disease of the new born, de Mary Ellen Avery y H. William Tarusch, Jr. 5ta edición 1986.
- 15 D. Lockhart, G.F. Hamilton y F. W. Fyfe. Anatomy of the Human body, pp. 535, 1965.
- 16 Warkany J, Roth cB, Wilson JG: Multiple congenital malformations: A consideration of etiologic factors. Pediatrics 1: 462-471, 1948.
- 17 Wayne ER, burrington JD, Myers DN, et al: bilateral eventration of the diaphragm in a neonate with congenital inclusion disease. J. Pediat 83: 164-165, 1973.
- 18 Passarge E, Halsey H, German J: unilateral agenesis of the diaphragm. Human genetik 5: 226-230, 1968.
- 19 Thomas M. Holder., W. Ashcraft.: Pediatric surgery 1era. edición PP; 253-263. 1984.
- 20 Bock, H.B, and Zimmerman, J.H.: Study of selected congenital anomalies in Pennsylvania, Public health Rep. 82: 446, 1967.
- 21 Johnson, D.G, Deener, R.H., And Koop, C.E.: Diaphragmatic hernia in infancy: Factors affecting the mortality rate, surgery 62: 1082, 1967.

- 22 Luis D. Pollak, MD, Judith G. Hall, Md, Posterolateral Bochdalek's diaphragmatic hernia in sisters. Am. J. Dis-child vol 133, Nov. 1979.
- 23 Henry Mishalany y José Gordo, Congenital diaphragmatic hernia in monozygotic twins, journal of Pediatric surgery, Vol 21, NO. 4 (April), 1986; pp 372-374.
- 24 Gordon B. Avory. Neonatology: Pathophysiology and management of the New Born; 1981; segunda edición Ch 20.
- 25 Susan Adelman., Clifford D. Benson. Bochdalek hernia in infants: Factors determining mortality journal of pediatric surgery, Vol 11 No. 4 (August) 1976.
- 26 Kent, G.M., Ollery, P.H., Grighton, R.R., Dobbison, T., Bryan, M.H., Symchch, P., Zingg, W., And cummings, J.N.: hemodinamic and pulmonary changes following diaphragmatic in fetal lambs, surgery 72: 427, 1972.
- 27 J. Nieto., Urgencias en pediatría, ediciones medicas del Hospital infantil de México tercera edición Capítulo 19.