Universidad Nacional Mayor de San Marcos
Universidad del Perú. Decana de América

Facultad de Medicina
Unidad de Posgrado
Programa de Segunda Especialización en Medicina Humana

" Características clínico epidemiológicas en pacientes con hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional de Salud del Niño, 1995-2006"

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Especialista en Cirugía Pediátrica

AUTOR

Patricia CHÁVEZ GÁLVEZ

ASESOR

Fernando DURAND CALVO

Lima, Perú

2008

Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

Referencia bibliográfica

Chávez P. Características clínico epidemiológicas en pacientes con hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional de Salud del Niño, 1995-2006 [Trabajo de Investigación]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Medicina, Unidad de Posgrado; 2008.

Resumen:

Objetivo: Conocer las características clínico- epidemiológicas de los pacientes con hernia diafragmática congénita en el Instituto Nacional de Salud del Niño en el período 1995-2006.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo, transversal. Se incluyó a todos los pacientes hospitalizados por Hernia Diafragmática Congénita en el Instituto Nacional de Salud del Niño, en el periodo 1995 - 2006.

Resultados: De 35 pacientes, se excluyeron 3. De los 32 pacientes, 22 (68.8%) fueron varones y 10 (31.3%) mujeres. El 56.2% son mayores del mes de vida. El principal motivo de ingreso fue por afecciones al aparato respiratorio. La localización más frecuente del defecto fue el izquierdo (87.5%). El 40.6% de los casos estuvo asociado a otras malformaciones congénitas, principalmente malrotación intestinal. Las intercurrencias se presentaron en el 28.57% del lado izquierdo y 50% del lado derecho.

Conclusiones: La Hernia Diafragmática es una patología poco frecuente y cuyo diagnóstico prenatal fue prácticamente nulo. La presentación tardía fue la más frecuente, en contraste con lo descrito por otros autores. No se pudo establecer la mortalidad por esta patología.

Palabras Claves: Hernia Diafragmática Congénita, características clínico – epidemiológicas, presentación tardía.

INDICE

	Pág.
Resumen	2
Índice	3
Introducción	4
Métodos	8
Resultados	10
Discusión	17
Conclusiones	21
Referencias Bibliográficas	22
Anexos	24

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita constituye alrededor del 8% de todas las malformaciones congénitas mayores y es la causa más grave de falla respiratoria severa. La causa de esta malformación es desconocida, aunque pareciera ser multifactorial. Se describen asociaciones con fármacos anticonvulsivantes, talidomida y quinidina, déficit o exceso de vitamina A en la dieta y diabetes materna. [2,5]. La hernia diafragmática congénita no sindrómica o aislada se considera una condición esporádica y se estima que menos del 2% de estos casos serían familiares [5,6]. El riesgo de recurrencia en ausencia de historia familiar no supera el 2%.

La incidencia de esta patología varía de 1 por cada 2500-5000 recién nacido vivos [1,4,7]. Esta amplia variación está relacionada en parte con la capacidad diagnóstica de cada centro hospitalario, probablemente porque muchos de estos niños mueren antes de nacer o inmediatamente después del parto, de modo que la falta de diagnóstico de la muerte puede disminuir falsamente la incidencia [6]. En relación al género más afectado, algunos estudios demuestran una ligera preponderancia en el género masculino, siendo la relación varón /mujer 1,64 [6,7].

El origen congénito se demuestra en los casos en que los síntomas se manifiestan en el período neonatal, aunque se reportan incidencias de hernia diafragmática congénita de aparición tardía entre un 5 a 25% de los casos [8,9]

Se reporta una sobrevida del 50% de los pacientes nacidos con Hernia Diafragmática Congénita. Asimismo, estudios poblacionales que incluyen no sólo los recién nacidos vivos, sino también mortinatos y los fetos abortados espontáneamente, sugieren que

alrededor del 30% de los fetos con hernia diafragmática congénita morirán antes de nacer habitualmente por malformaciones genéticas o extrapulmonares [2,6].

La asociación de hernia diafragmática congénita con otras malformaciones ocurre en el 40 a 50% de los recién nacidos vivos, alcanzando hasta un 95% si se consideran los casos de muerte fetal intrauterina. Aproximadamente el 60% de estas anomalías son cardíacas, el 23% genitourinarias, el 17% gastrointestinales, 14% del sistema nervioso central y el 10% cromosómicas. Entre las cromosomopatías más frecuentes se presentan las trisomías 13, 18 y 21. Se ha demostrado que el 60% de los recién nacidos que mueren durante la resucitación o la estabilización preoperatoria presentaban una malformación asociada, mientras que sólo el 8% de los que sobreviven a la cirugía la presentan [6]. La presencia de cardiopatía es considerada de mal pronóstico perinatal. Numerosos estudios han demostrado una disminución en la sobrevida de pacientes con hernia diafragmática congénita y defectos cardíacos [10]. Reportes de recién nacidos vivos con hernia diafragmática congénita y cardiopatía congénita significativa han mostrado una sobrevida tan baja como en 20% o tan alta como 80% [3]. Un estudio realizado por Graciano y colegas demostraron que la cardiopatía congénita más frecuentemente asociada a hernia diafragmática congénita, son los defectos del septum interventricular (42%), seguida por obstrucción del arco aórtico (15%) y anatomía univentricular (13,9%) [11].

A pesar de los avances en el manejo prenatal y postnatal, la hernia diafragmática congénita está asociada a una elevada morbi-mortalidad a corto y largo plazo [5]. Su mortalidad varía entre un 40 a 80%, aunque la mayoría de los centros tratantes reportan datos cercanos al 50% de sobrevida [2]. Sin embargo, según el reporte presentado por el Grupo de Estudio de Hernia Diafragmática Congénita, la tasa de sobrevida de estos

pacientes alcanza el 64% [7]. Algunos estudios reportan que la sobrevida está relacionada con el grado de hipoplasia pulmonar, la hipertensión pulmonar y la asociación de anomalías congénitas mayores. [1,2,12].

En la actualidad, el seguimiento prenatal y el uso amplio de la ecografía obstétrica han producido un aumento del diagnóstico prenatal de la hernia diafragmática congénita. El diagnóstico prenatal es posible sólo en el 50% de los casos aproximadamente, aunque varía desde 29% a 100% según las distintas series publicadas [5,13]. La edad gestacional en que ocurre el diagnóstico va desde las 11 hasta las 38 semanas, con un promedio de 24 semanas [14]. Un estudio reciente en Europa arrojó un 59% de diagnóstico prenatal en hernia diafragmática congénita, con un promedio de 24,2 semanas [3].

Mediante ecografía es posible detectar signos directos de hernia diafragmática como ausencia de estómago en la cavidad abdominal o la presencia del estómago, hígado o intestino en la cavidad torácica. También existen signos indirectos como desviación del eje cardíaco en la imagen de las cámaras, la presencia de polihidramnios o hidrops [14]. Actualmente, la resonancia magnética nuclear y la ecocardiografía fetal son pruebas diagnósticas que permiten evaluar la volumetría pulmonar, la masa ventricular izquierda y diámetros de la arteria pulmonar como predictores de pronósticos en fetos con hernia diafragmática congénita [3].

El manejo postnatal de los pacientes con Hernia Diafragmática Congénita tiene como prioridad la estabilización cardiorrespiratoria, impidiendo o tratando, si ya se ha instalado, la hipertensión pulmonar. La corrección quirúrgica, considerada en la década de los ochenta como una urgencia, al creer que la reducción de la hernia mejoraría el estado

pulmonar permitiendo su "reexpansión", en la actualidad es un evento secundario y programado sólo cuando se ha alcanzado la estabilización.

Existe en la actualidad consenso de que la cirugía no es una urgencia y puede ser diferida. Se pone especial interés en la estabilización preoperatoria, considerando al recién nacido con hernia diafragmática congénita una emergencia fisiológica, en vez de quirúrgica. El tiempo óptimo de este enfoque quirúrgico diferido no está estipulado: ningún niño que muestre hipertensión pulmonar debería ser operado en las primeras 24-48 horas de vida. Hasta cuando es posible esperar, es una pregunta que aún permanece sin respuesta. Los datos del Grupo de Estudio de Hernia Diafragmática Congénita, que incluyen la estadística de 82 centros neonatales de Estados Unidos, Europa y Australia, indican que la edad quirúrgica promedio en el grupo de pacientes sin oxigenación extracorpórea fue de 73 horas.

El Instituto Nacional de Niño es el establecimiento de salud de mayor nivel de resolución para la atención de patología pediátrica del país, orientado a la atención de patologías de alta complejidad. Es un establecimiento de referencia nacional que cuenta con un equipo de profesionales médicos especialistas en cirugía pediátrica, que realizan la atención de patología quirúrgica, entre las que se encuentra el tratamiento de la Hernias Diafragmáticas Congénitas.

Desde 1995, el Instituto Nacional de Salud del Niño registra un total de 35 atenciones al 2006 por Hernia Diafragmática Congénita, casuística importante para ampliar los conocimientos de esta enfermedad poco estudiada y aportar nuevos conocimientos, los mismos que permitirán mejorar la eficacia de las intervenciones del cirujano pediatra y del equipo multidisciplinario responsables de su tratamiento.

MÉTODOS

Población de estudio:

Se utilizó un diseño observacional, descriptivo, transversal. Se consideraron todos los casos de Hernia Diafragmática Congénita atendidos en el Instituto Nacional de Salud del Niño entre los años 1995 y 2006, independientemente del lugar de procedencia y de la edad del paciente.

Se incluyeron todos los pacientes hospitalizados en el Servicio de Cirugía Pediátrica de la institución, en cuyas historias clínicas están consignadas las atenciones por esta patología. Para efectos de este trabajo, si el paciente registró más de un ingreso, fue considerado como un solo caso. Se excluyeron aquellos pacientes cuyas historias clínicas no pudieron ser ubicadas o contaban con datos incompletos respecto a la identificación del paciente, la edad, el género, el diagnóstico pre y post quirúrgico y datos del alta y/o fallecimiento.

Adicionalmente, en caso de identificarse fallecimientos por Hernia Diafragmática Congénita, se acudirá al registro de necropsias del Servicio de Anatomía Patológica del Instituto, a fin de identificar el diagnóstico de la enfermedad y las causas de defunción.

Recolección de la información:

Inicialmente, se recurrió a la Oficina de Estadística e Informática del Instituto Nacional de Salud del Niño, donde se identificaron los casos hospitalizados por Hernia Diafragmática Congénita atendidos en el periodo 1995 - 2006. Posterior a ello, con el número de historia clínica disponible, se solicitó formalmente las historias clínicas a la unidad de archivos de la institución, las cuales fueron facilitadas para su revisión.

Para la sistematización de la información, se diseñó un instrumento o formato de recolección de datos, el cual fue llenado por cada historia clínica revisada. Este instrumento de recolección incluyó datos de identificación (nombre, edad, género, lugar de procedencia), antecedentes prenatales, natales (peso al nacer, edad gestacional, malformación congénita asociada) e información de la enfermedad, tratamiento quirúrgico y evolución post quirúrgica.

Del total de 35 casos registrados de Hernia Diafragmática Congénita, se identificaron 34 historias clínicas. La recolección de la información se realizó utilizando el instrumento en los ambientes de la unidad de archivos. Cabe mencionar que diariamente se revisaron en promedio 4 historias clínicas, las cuales fueron devueltas el mismo día al personal responsable de archivos. Durante el periodo de estudio se garantizó la integridad de las historias clínicas utilizadas.

Análisis de datos:

Los datos registrados fueron digitados a una base de datos, que previamente fue diseñada utilizando el paquete estadístico SPSS V. 11.5, en función de las variables utilizadas. La información fue analizada utilizando el referido programa.

Para la presentación de los datos se utilizó el programa informático Excel Microsoft Office 2003, para la elaboración de tablas y gráficos.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio, se identificaron 35 atenciones por Hernia Diafragmática Congénita, de las cuales fueron consideradas para el presente trabajo 32, por cumplir con los criterios de inclusión establecidos para el mismo. Los casos excluidos correspondieron a un paciente con diagnóstico post quirúrgico de Eventración Diafragmática, un fallecido cuya historia clínica contenía información incompleta y otro fallecido que no se ubicó su historia clínica en la institución. Respecto a los dos casos fallecidos, no se realizaron estudios de necropsia.

El diagnóstico prenatal de la Hernia Diafragmática Congénita en el presente estudio fue prácticamente nulo. Del total de 32 casos evaluados, sólo uno de ellos contaba con diagnóstico prenatal de la enfermedad, el cual se realizó a través de una ecografía obstétrica del tercer trimestre.

Respecto a la procedencia de los casos, el mayor porcentaje corresponde a la región Lima con un 37.5%. En el resto de regiones se presentan entre 1 a 3 casos. (tabla 1).

Tabla 1. Procedencia de los casos hospitalizados por Hernia Diafragmática Congénita - INSN 1995-2006.

Región	Casos	Porcentaje (%)
Ancash	1	3,13
Arequipa	2	6,25
Cajamarca	1	3,13
Huánuco	2	6,25
Ica	3	9,38
Junín	3	9,38
Lambayeque	2	6,25
Lima	12	37,50
Loreto	1	3,13
Pasco	2	6,25
Puno	1	3,13
San Martín	1	3,13
Ucayali	1	3,13
Total	**32**	**100**

En relación al género, se observó que 22 pacientes corresponden al género masculino (68.8%) y 10 corresponden al género femenino (31.3%). Respecto al grupo etáreo, cabe mencionar que solo el 43.8% de los casos hospitalizados por esta patología son menores de un mes de edad, frente a un 56.2% mayores del mes de vida, que corresponderían a los casos de Hernia Diafragmática Congénita de aparición tardía. (figura 1, tabla 2)

Figura 1.Casos de Hernia Diafragmática Congénita por género. INSN 1995-2006

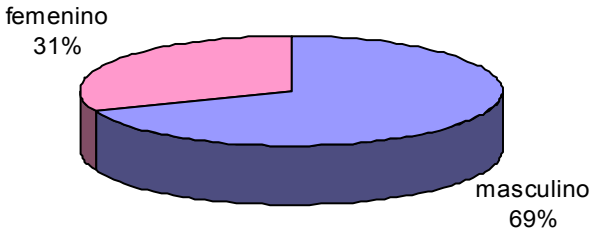


Tabla 2. Edad de presentación de la Hernia Diafragmática Congénita en el INSN. 1995-2006

Edad	nº casos	porcentaje
Menor de 1 mes	14	43.8
Mayor de 1 mes	18	56.2
Total	32	100

Los síntomas que fueron motivo de ingreso de los pacientes con Hernia Diafragmática Congénita al INSN, comprometieron principalmente al aparato respiratorio, encontrándose la disnea como principal síntoma; 16 casos en el lado izquierdo y 2 en el lado derecho. Los síntomas gastrointestinales se presentaron exclusivamente en las Hernias Diafragmáticas Congénitas de localización izquierda, siendo el síntoma cardinal

el vómito, presentado en 5 casos. Asimismo se encontraron dos casos en los cuales no se presentó sintomatología previa al ingreso; sin embargo, hallazgos radiológicos compatibles con hernia diafragmática del lado izquierdo motivaron la consulta con el cirujano pediatra (tabla 3).

Tabla 3. Síntomas de presentación al ingreso de pacientes con Hernia Diafragmática Congénita según localización del defecto. INSN. 1995-2006

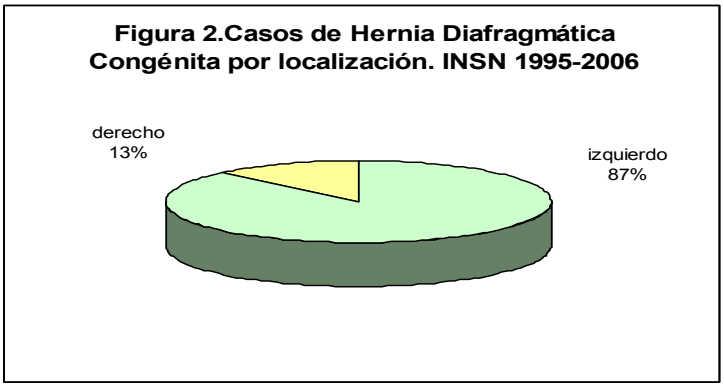
Síntomas	izquierdo	derecho
Disnea	16	2
Depresión severa al nacer	7	0
Cianosis	7	1
Tos	5	0
Vómitos	5	0
Distensión abdominal	2	0
Hallazgo radiológico	2	0
Dolor abdominal	1	0
Tumoración torácica	0	1

Los exámenes de imágenes de apoyo al diagnóstico realizados por los pacientes en el INSN, fueron para el 100% de casos la radiografía de tórax. El resto de exámenes fueron realizados limitadamente, así tenemos que exámenes de mayor precisión diagnostica como la Tomografía Axial Computarizada de tórax y el Tránsito Intestinal, fueron realizados sólo en un 28.12% y 6.25% respectivamente. (tabla 4)

Tabla 4.Exámenes de Imágenes de ayuda diagnóstica de Hernia Diafragmática Congénita en el INSN. 1995-2006

Exámenes de Imágenes	**nº casos**	**porcentaje**
Radiografía de tórax	32	100
Tránsito Intestinal	9	28.12
Tomografía axial computarizada de tórax	2	6.25
Ecografía torácica	1	3.12

En relación a las características de presentación de la Hernia Diafragmática Congénita, la localización fue predominantemente en el lado izquierdo, en un 87.5% (figura 2).

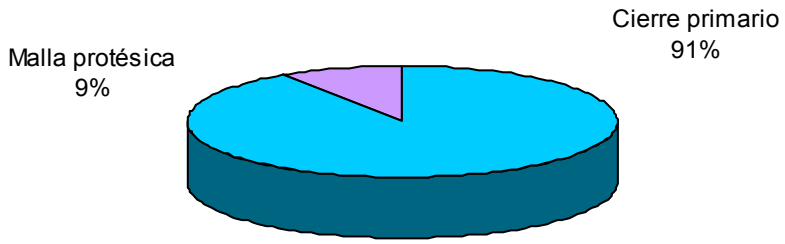


Todos los casos de Hernia Diafragmática Congénita incluidos en el estudio fueron intervenidos quirúrgicamente en el Instituto Nacional de Salud del Niño. El abordaje más utilizado para la corrección quirúrgica de los defectos izquierdos fue la vía abdominal. El abordaje quirúrgico en los defectos de localización derecha se realizó tanto por la vía abdominal como torácica (tabla 5). En cuanto a la forma de corrección del defecto diafragmático, tenemos que en la mayoría de los casos se realizó un cierre primario del defecto, encontrándose sólo en el 9 % empleo de mallas protésicas (figura 3). Cabe mencionar que estas mallas protésicas fueron empleadas en la correcciones quirúrgicas de los defectos izquierdos.

Tabla 5. Tipo de abordaje quirúrgico según localización del defecto en los casos de Hernia Diafragmática Congénita en el INSN. 1995-2006

Abordaje quirúrgico		Izquierda	Derecha	Total
Abdomen	Subcostal	17	1	18
	Transversa supraumbilical	7	0	7
	Paramediana/Mediana	2	1	3
Tórax	Toracotomía	2	2	4
Total		28	4	32

Figura 3. Forma de corrección del defecto diafragmático en la Hernia Diafragmática Congénita en el INSN. 1995-2006



La asociación entre Hernia Diafragmática Congénita y otras malformaciones congénitas fue de 40.6% en el presente estudio. Se encontró que el 46.4% (12 casos) de las Hernias Diafragmáticas Congénitas izquierdas estaba asociada principalmente a Malrotación Intestinal (7 casos). En el caso de la Hernia Diafragmática Congénita derecha, se encontró un solo caso con malformación congénita asociada, la cual fue una cromosopatía (tabla 6).

Tabla 6. Asociación de presentación de Hernia Diafragmática Congénita y otras malformaciones congénitas. INSN. 1995-2006

Malformación Congénita Asociada	Izquierda	Derecha
Malrotación Intestinal	7	0
Toráx en quilla	1	0
Condrodisplasia+Sd.Saethre Crotzen	0	1
Atresia Intestinal	1	0
Dextrocardia	1	0
Sexo ambiguo	1	0
CIV-onfalocele	1	0
Total	12	1

Dentro de los hallazgos encontrados en el intraoperatorio, tenemos la presencia de los órganos intraabdominales deslizados a la cavidad torácica. Así observamos con mayor frecuencia en los defectos del lado izquierdo al intestino grueso, el estómago y el intestino

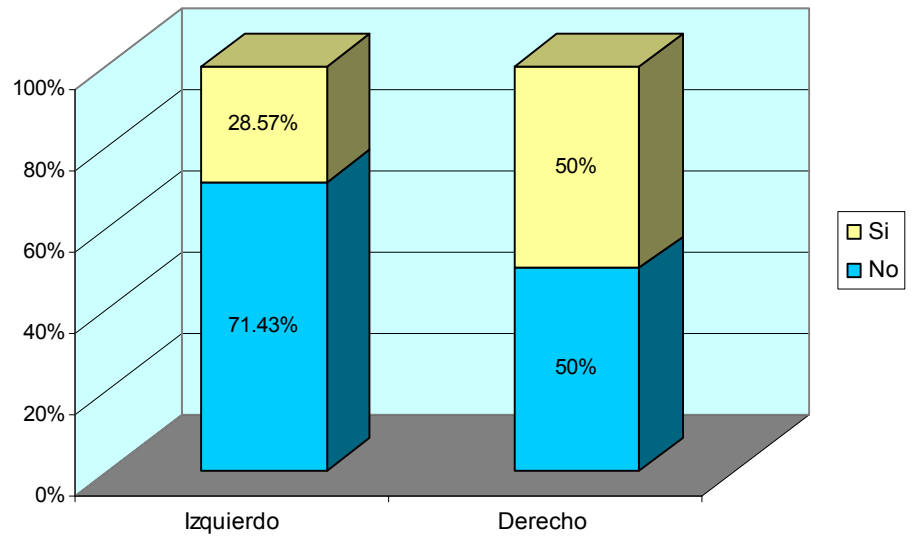
delgado, y en el lado derecho encontramos principalmente el deslizamiento de algunos segmentos hepáticos (tabla 7).

Tabla 7. Organos intraabdominales deslizados a la cavidad torácica según localización del defecto en las Hernias Diafragmáticas Congénitas en el INSN. 1995-2006

Organos deslizados	Lado del defecto	
	Izquierdo	Derecho
Estómago	19	0
Intestino delgado	19	1
Intestino grueso	23	1
Bazo	15	0
Riñon	2	0
Hígado	3	2
Epiplon	4	0
Pancreas	1	0
Ninguno	0	1

En cuanto a las intercurrencias postoperatorias reportadas en pacientes con Hernia Diafragmática Congénita, se observa que éstas se presentan en el 50% de los defectos del lado derecho, frente a un 28.57% del lado izquierdo (figura 4).

Figura 4. Porcentajes de Intercurrencias según localización en paciente con Hernia Diafragmática Congénita en el INSN. 1995-2006



Las intercurrencias identificadas en las historias clínicas se describen en la tabla 8. El mayor número de intercurrencias estuvieron relacionadas con patologías del aparato respiratorio, tales como neumotórax a tensión, atelectasia, hidroneumotórax y neumonía.

Tabla 8. Intercurrencias reportadas en pacientes postoperados de Hernia Diafragmática Congénita en el INSN. 1995-2006

Intercurrencias	Izquierda	Derecha
Neumotórax a tensión	2	0
Atelectasia	2	1
Hidroneumotorax	1	0
Sepsis Intrahospitalaria	0	1
Neumonía intrahospitalaria	0	1
Evisceración	1	0
Infección de sitio operatorio	1	0
Varicela	1	0

Finalmente se pudo observar que el porcentaje de recidivas en pacientes a los cuales se practicó el cierre primario de la hernia diafragmática congénita, fue de 17.24%. No se observaron casos de recidivas en los pacientes tratados con mallas protésicas.

Tabla 9. Porcentaje de recidiva postquirúrgica según técnica utilizada por el tratamiento de las Hernias Diafragmáticas Congénitas en el INSN. 1995-2006

Recidiva	si		no	
	casos	porcentaje	casos	porcentaje
Cierre primario	5	17.24	24	82.76
Malla protésica	0	0	3	100

DISCUSIÓN

La Hernia Diafragmática Congénita en el Perú es una patología poco estudiada y no existen cifras oficiales respecto a la incidencia de esta malformación congénita en nuestro país. A nivel mundial, diversos estudios reportan una incidencia de 1 por cada 2500 – 5000 nacidos vivos [1,4,7], relación que en nuestro medio es desconocida, debido probablemente al subregistro de información, a la alta mortalidad asociada, y al escaso diagnóstico pre natal de esta enfermedad [6].

El diagnóstico prenatal de las malformaciones congénitas es sumamente importante hoy en día, pues permite evaluar la gravedad anatómica e identificar las anomalías asociadas, ambas necesarias para evaluar el pronóstico de estas patologías [17]. En el presente estudio, el diagnóstico pre natal de Hernia Diafragmática Congénita fue prácticamente nulo, encontrándose sólo un caso diagnosticado por ecografía obstétrica en el tercer trimestre.

Aproximadamente más de la tercera parte de los casos estudiados proceden de Lima, lo cual puede explicarse por la alta densidad poblacional como capital del país y además por ser el principal destino de la migración interna. Los dos tercios restantes de los casos proceden del interior del país y son transferidos al Instituto Nacional de Salud del Niño por tratarse de un centro nacional de referencia para el manejo de esta patología.

La Hernia Diafragmática Congénita se presenta con mayor frecuencia en la población masculina, encontrándose en este estudio la relación varón/ mujer de 2.2, cifra que se asemeja al valor de 1.64 descrito en diversos trabajos al respecto [6,7].

Respecto a la edad de presentación de los casos, la literatura señala que esta enfermedad se manifiesta principalmente en el periodo neonatal, encontrándose en nuestro estudio

que el 43.8 % de los pacientes pertenecen a este periodo. Asimismo, estudios señalan que la presentación tardía ocurre entre el 5 – 25% de los casos, en contraposición al 56.2% encontrado en nuestro trabajo. Este alto porcentaje de presentación tardía de la Hernia Diafragmática Congénita puede explicarse debido a que la atención quirúrgica neonatal se realiza en centros hospitalarios que cuentan con sala de maternidad y cirujanos pediatras, pues la sintomatología en este periodo se presenta con mayor severidad y requiere una evaluación y manejo inmediato [8,9].

Los exámenes de imágenes tales como la Radiografía de tórax, la Tomografía Axial Computarizada, el Tránsito Intestinal, etc son de gran utilidad para el diagnóstico de la Hernia Diafragmática Congénita. La mayoría de estos pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente contando con una radiografía de tórax y no así de los otros exámenes. El INSN es una entidad que depende del Ministerio de Salud y como tal está sujeta al presupuesto que esta le asigna, y la población que llega a ser atendida no cuenta en su mayoría con los recursos necesarios; por lo tanto el uso de los otros exámenes de ayuda diagnóstica se encuentra muy limitada.

En lo que respecta a las características de presentación de la Hernia Diafragmática, la localización izquierda es la más frecuente y de mejor pronóstico, respecto a la localización derecha [13, 17], información que concuerda con los datos hallados en otros estudios similares. El abordaje para el tratamiento quirúrgico de esta patología, independientemente de la localización, muestra que en la mayoría de los casos (n=28) este fue a través de la vía abdominal, siendo la incisión subcostal la más frecuente dentro de ésta. En los defectos del lado derecho el abordaje por vía abdominal o vía torácica fue similar, dos casos en cada uno. Asimismo, dentro de la forma de corrección del defecto

diafragmático en la Hernia Diafragmática Congénita observamos que en 91% de los casos este se hizo a través del cierre primario y solo un 9% procedió a la colocación de malla protésica.

Está descrita en la literatura la asociación que existe entre la Hernia Diafragmática Congénita y otras malformaciones congénitas. El presente trabajo observó que el 40.6% de los casos presenta concomitantemente otra malformación congénita, cifra que guarda relación con otros estudios que reportan una asociación entre el 40 – 50% [6, 17]. En el Instituto de Salud del Niño, la malformación asociada más frecuente fue la malrotación intestinal con un 21.88%, la cual está relacionada con un mejor pronóstico de sobrevida.[17]. En contraposición a lo descrito por otros autores, que señalan como malformación congénita asociada con mayor frecuencia a las cardiopatías, con un 60%, encontramos que solo el 6.25% lo presento en nuestro estudio [3,6,10].

Como hallazgo intraoperatorio de importancia tenemos la presencia de los órganos intraabdominales deslizados hacia la cavidad torácica. Está descrito el mal pronóstico de sobrevida de estos pacientes en relación con la presencia de segmentos hepáticos en tórax [3]. En el presente trabajo se encontró principalmente en los defectos del lado izquierdo, al estómago, el intestino delgado y el intestino grueso; en relación a los defectos del lado derecho observamos que en el 50% de los casos se encontró segmentos hepáticos deslizados a tórax y el otro 50% encontró asas intestinales delgadas y gruesas.

Finalmente, se observó que el porcentaje de recidiva fue del 17.24% para los casos de pacientes tratados quirúrgicamente en un primer momento con la técnica de cierre primario. Todos estos casos corresponden al uso de material reabsorbible para la rafía del defecto. No se observaron casos de recidiva con el empleo de la malla protésica.

CONCLUSIONES:

- La Hernia Diafragmática Congénita es una patología poco frecuente y en nuestro medio no se cuenta con información que permita conocer la real prevalencia de esta enfermedad. Por ello, se sugiere implementar un sistema de información a nivel nacional, a fin de contar con datos relevantes para un mejor conocimiento de ésta.

- El diagnóstico prenatal de la Hernia Diafragmática Congénita es importante porque está relacionado con la valoración del grado de severidad y el pronóstico de esta enfermedad. Sin embargo, en nuestro estudio la identificación prenatal fue casi nula, por lo que se sugiere mejorar las técnicas de detección temprana.

- En relación a la edad de presentación de los síntomas, se observa en nuestro estudio que la presentación tardía fue 56.2 %, cifra que supera a lo reportado por la literatura internacional, donde alcanza valores hasta del 25%. Se hace necesario contar con estudios en otros centros hospitalarios del país a fin de conocer la frecuencia real de esta presentación poco usual.

- Respecto a la mortalidad, la literatura internacional señala una sobrevida cercana al 50%; en nuestro estudio de los 35 casos encontrados, dos pacientes fallecieron pero no contaban con reportes de anatomía patológica que confirmen el diagnóstico de Hernia Diafragmática Congénita.

REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

1. Deprest J, Jani J, Van Schoubroek D, et al: Current consequences of prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 41: 423-430, 2006.

2. Skari H, Bjornland K, Haugen G, et al: Congenital Diaphragmatic Hernia: A Meta-Analysis of Mortality Factors. J Pediatr Surg 35: 1187-1197, 2000.

3. Levison J, Halliday R, Holland A, et al: A population-based study of congenital diaphragmatic hernia outcome in New South Wales and the Australian Capital Territory, Australia, 1992-2001. J Pediatr Surg 41: 1049-4053, 2206.

4. Garcia H, Aparicio S, Franco M, et al: Factores pronósticos asociados a mortalidad en recién nacidos con hernia diafragmática congénita. Gac Méd Méx 139: 7-13, 2003

5. Parra P, Rodriguez J, Ossandón F, et al: Hernia diafragmática, diagnóstico prenatal y seguimiento. Rev Chil Ultrasonog 9: 15-20, 2006.

6. Martinez-Ferro M, Cannizaro C, Rodriguez S, et al: Neonatología quirúrgica. Buenos Aires, Argentina Grupo Guía, pp 341-356, 2004.

7. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, Estimating Disease Severity of Congenital Diaphragmatic Hernia in the First 5 Minutes of Life. J Pediatr Surg 36: 141-145, 2001

8. Márquez Fernández J, Acosta G, Carrasco M, et al: Hernia diafragmática de Morgagni de presentación tardía. An Pediatr (Barc) 62: 81-83, 2005.

9. Mei-Zahav M, Solomon M, Trachsel D, et al: Bochdalek diaphragmatic hernia: not only a neonatal disease. Arch Dis Child 88: 532-535, 2003.

10. Gallot D, Coste K, Francannet C, et al: Antenatal detection and impact on outcome of congenital diaphragmatic hernia : A 12- year experience in Auvergne (France). Eur J Obstet Gynecol 125: 202-205, 2006

11. Lago P, Meneghini L, Chiandetti L, et al: Congenital Diahpragmatic Hernia: Intensive Care Unit or Operating Room? Am J Perinat 22: 189-197, 2205.

12. Smith N, JesudasonE, Featherstone N, et al: Recent Advances in Congenital Diaphragmatic Hernia. Arch Dis Child 90: 426-428, 2005.

13. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group: Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 40: 1839-1843, 2005.

14. Graziano J: Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. J Pediatr Surg 40: 1045-1050, 2005.

15. Fumino S, Shimotake T, Kume Y, et al: A Clinical Analysis of Prognostic Parameters of Survival in Children with Congenital Diaphragmatic Hernia. Eur J Pediatr Surg 15: 399-403, 2005.

16. Hosgor M, Karaca I, Karkiner A, et al: Associated Malformations in Delayed Presentation of Congenital Diaphragmatic Hernia. J Pediatr Surg 39: 1073-1076, 2004.

17. Chen M, Martin R. Práctica Actual en Cirugía Pediátrica. Clinicas Quirúrgicas de Norteamérica 86;2, 2006.

ANEXOS

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

I. Datos Generales

Nombre:		Nº HC:	Edad(a/m/d)	Sexo: F M	**Nº Ficha:**
F.Ingreso:	Procedencia: Distrito:		Provincia:	Región:	

II. Prenatales

Dx Prenatal:	si no	EG(dx): ss	Medio Dx:	Ecografía	Amnios	Otros

III. Natales

PN: gr	EG: ss	Malformación congénita asociada:	si	cual (es):	
			no		

IV. Enfermedad

Motivo de Ingreso (DX)			Patología asociada:				
Fue intervenido quirúrgicamente		si (fecha)		Fallecio:	si	Autopsia:	si	Resultados:
Donde?:		no			no		no	
Ex.auxiliares:	Hb/Hto	Rx tórax: F/L si	no	TAC: si	no	Eco: si	no	

V. Cirugía

Dx prequirúgico:		Hallazgos:				
Dx postquirúrgico:			Lado del defecto	Derecho	Izquierdo	Bilateral
Técnica quirúrgica:			Tamaño del defecto cm			
Primario			Presencia de saco herniario si			no
Parche			Organos deslizados:			

VI. Postquirúrgico

UCI	si tiempo: h/d	Oxígeno suplementario	si	cual?
	no		no	
VM	si tiempo: h/d	Intercurrencias	si	cual?
	no		no	

Reintervención quirúrgica	si	por qué?
	no	

Fecha de alta:	y/o fallecimiento: