

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dras. Soraya El Kik y Doris Yolima Chacón

CASO CLINICO

Niña de 5 meses de vida que consulta al servicio de Emergencia del Hospital Garrahan por presentar dificultad respiratoria, rechazo parcial del alimento y trastornos del sueño.



Rx de tórax realizada 2 semanas previo al ingreso al Hospital

Por medio de un interrogatorio dirigido, se rescata que la dificultad respiratoria tenía una evolución de veinte días, con períodos de mejoría parcial. Había consultado con diferentes profesionales, los que le diagnosticaron bronquiolitis y le indicaron antibióticos (amoxicilina) y corticoides, a pesar de lo cual no presentó mejoría.

Se trata de una RNPTPAEG (PN = 2460g), EG: 36 semanas; nacida por cesárea (por amenaza de parto prematuro), con apgar vigoroso y sin otros antecedentes perinatólogicos destacables. Alimentada a pecho, LVE y semisólidos; con vacunas incompletas (una sola dosis de Sabín y DPT). Como antecedentes familiares a considerar constan: madre asmática y hermano muerto a los 8 meses de vida por bronquiolitis grado III.

En el examen físico se observa a una paciente en buen estado general, taquipneica (FR:48x'), taquicárdica (FC: 150x'), afebril (temp. axilar: 36.3°C). La auscultación pulmonar revela rales gruesas bilaterales,

espiración prolongada y disminución franca de la entrada de aire en base izquierda. La saturometría de pulso con FIO₂ 0.21 es de 98%. El resto del examen se encuentra dentro de límites normales.

Con la radiografía de tórax de dos semanas previas a la consulta y la realizada ese mismo día, se sugiere el diagnóstico presuntivo que luego es confirmado mediante radioscopia e interconsulta especializada.



Rx de tórax realizada al ingreso



Rx de tórax, perfil correspondiente al par radiográfico del ingreso

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

EVENTRACION DIAFRAGMATICA

Se han reconocido varios tipos de defectos diafragmáticos congénitos:

- 1- Hernia pleuroperitoneal (agujero de Bochdalek).
- 2- Hernia de hiato con esófago normal.
- 3- Hernia retroesternal (agujero de Morgagni).
- 4- **Eventración diafragmática.**
- 5- Ausencia localizada del diafragma.
- 6- Hernia peritoneopericárdica.

El diafragma está formado por un componente "muscular funcional", constituido por músculo estriado entre membranas serosas. Si este proceso falla se desarrolla un tabique flácido conocido como eventración, que consigue mantener las estructuras abdominales dentro de esa cavidad, pero abulta hacia el tórax debido a la presión intraabdominal.

La eventración puede producirse por fallo congénito en la formación de los componentes musculares del diafragma, o por degeneración debida a parálisis frénica. En los casos congénitos, cuya incidencia es de 1 cada 10000 nacidos vivos, el nervio frénico puede estar ausente o ser displásico. No obstante, la injuria nerviosa más comúnmente observada es la causada por un parto distócico (al producirse estiramiento del cuello y de los hombros del feto al pasar por el canal de parto). Usualmente en estos casos se asocia parálisis de plexo braquial (Erb-Duchenne o parálisis de Klumpke's). También pueden producir parálisis diafragmática los procedimientos quirúrgicos en cuello o mediastino (ej: corrección de cardiopatías congénitas), o las reacciones inflamatorias y tumores adyacentes al nervio frénico. La eventración también puede ser consecuencia de poliomielitis, herpes zoster, difteria, intoxicación plúmbica, hiperostosis cortical infantil y enfermedad de Werdnig Hoffman.

La lesión puede ser bilateral, afectar todo un hemidiafragma, o solo un pequeño segmento. La eventración total suele ser más frecuente en el hemidiafragma izquierdo.

Los síntomas de presentación más frecuentes son: distress respiratorio y neumonías a repetición. Ocasionalmente los pacientes debutan con síntomas gastrointestinales como dolor epigástrico, vómitos, o clínica de vólvulo gástrico. Las formas localizadas generalmente son asintomáticas y constituyen hallazgos radiológicos; en cambio en las eventraciones que afectan a un hemidiafragma entero se produce disnea grave.

En contraste con las hernias diafragmáticas, las eventraciones pocas veces se asocian con hipoplasia pulmonar y otras malformaciones. Se han descrito trastornos genéticos (trisomías 13-15 y 18), cardíacos (defectos atriales, estenosis pulmonar, transposición de grandes vasos, CIV), neuromusculares (MMC, hipotonía, miopatía, paresia de nervios faciales), genitourinarios (ectopía renal, riñón multiquístico, criptorquidia, hernia inguinal, hipoplasia de pene), gastrointestinales (atresia yeyunal, megaesófago), torácicos (pectus excavatum, o carinatum, secuestro pulmonar), y otros como: pie equinovaro o calcáneo valgo, LCC, polidactilia, micrognatia, bajo peso, fisura palatina.

El diagnóstico se realiza por radiografía de tórax, radioscopia o ecografía diafragmática. La radiografía de tórax muestra un diafragma anormalmente elevado, atelectasias pulmonares, desviación mediastinal, e imágenes viscerales en el tórax. En la radioscopia o ecografía pueden observarse los movimientos diafragmáticos, los cuales pueden estar restringidos (en caso de lesión localizada) o ser paradójicos (eventración extrema). Otros estudios como neumoperitoneo, centellograma pulmonar, estudios gastrointestinales contrastados y CTscans, han sido utilizados para diferenciar eventraciones de tumores, quistes, condensaciones o secuestros pulmonares y derrames pleurales.

Los diagnósticos diferenciales que deben considerarse son: tumores, quistes, hernia de Bochdalek o de Morgagni y derrame pleural.

El tratamiento quirúrgico está indicado en las eventraciones que ocupan una gran área del diafragma y afectan la función pulmonar. Una eventración localizada que no produce síntomas no requiere cirugía; en el niño con síntomas leves suele ser suficiente el tratamiento de sostén especialmente el control cuidadoso de las infecciones respiratorias.

La evolución de la eventración congénita es tan imprevisible como sus síntomas.

La mortalidad oscila en un 18% y es mayor en caso de hipoplasia pulmonar severa y malformaciones graves.

REFERENCIAS

1. Kendig, Chernick. Alteraciones del Aparato Respiratorio en niños. 4ta. Ed. Bs. As., 1986.
2. Ashcraft T, Keith W. Pediatric Surgery. 2da. Ed. Philadelphia, 1993.
3. Silverman FN, Kuhn JP, Caffey. Diagnóstico por imágenes en pediatría. 1ra. Ed. Bs. As. 1992.
4. Singleton EB, Wagner MC, Dutton RV. Radiología gastrointestinal pediátrica 1ra. Ed. Barcelona, 1981.
5. Vanamo K, Rintala R, Lidahl H, et al. Congenital eventration of the diaphragm- 45 years' perspective. Pediatr. Surg. Int. 1996; 11: 123-124.