

## Hernia de Bochdalek de presentación tardía asociada a enfermedad de Hirschsprung

F. Vázquez Rueda, JM. Ocaña Losa, J.J. Olías Gutiérrez-Barea, R. Pérez de Sobrino, F.J. Pizarro de Celis y R. Castillo Bernabeu

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 470-472)

### INTRODUCCIÓN

Las hernias de Bochdalek (HB) generalmente se manifiestan, de forma típica, después del nacimiento, provocando pocos problemas diagnósticos; sin embargo, existe un 5% de retrasos diagnósticos, incluso en presencia de otras malformaciones asociadas (40% de los casos), sobre todo cardiovasculares, urológicas y del sistema nervioso central<sup>1-5</sup>. La anomalía digestiva asociada con más frecuencia es la malrotación intestinal, estando descrita de forma excepcional su asociación a la enfermedad de Hirschsprung (EH)<sup>6-9</sup>.

Presentamos un caso de HB corregida en el período de lactante, asociada a EH diagnosticada y tratada en edad escolar.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Varón, nacido a término, con peso adecuado para la edad gestacional (3.710 g). Apgar 8/10. Evacuación meconial a las 24 h de vida. Período neonatal normal. Antecedentes de catarros de repetición y estreñimiento desde la época de lactante. A los 3 años de edad ingresa en nuestro hospital por un cuadro de infección respiratoria de vías altas que no responde al tratamiento médico. Auscultación torácica: ruidos cardíacos desplazados hacia la derecha y borborismos intestinales en hemitórax izquierdo. El resto de la exploración resultó normal. Ante la sospecha de hernia diafragmática izquierda, se practicó una radiografía de tórax (fig. 1A) y tránsito digestivo (fig. 1B) que confirman el diagnóstico de Hernia de Bochdalek. Mediante abordaje subcostal izquierdo del abdomen se practicó la reducción de la hernia y el cierre del defecto diafragmático de 7 × 5 cm de diámetro, sin saco herniario. No se observan anomalías intestinales acompañantes. Apendicectomía profiláctica. Evolución postoperatoria favorable (fig. 2).

A los 7 años de edad, fue remitido por su pediatra para un estudio de estreñimiento crónico, con retención fecal de un mes de evolución, con deposiciones cada

48-72 h de heces duras y acintadas, alternando con episodios diarreicos, que precisaron tratamiento domiciliario habitual con laxantes y enemas. Mantenía buen desarrollo estaturoponderal con un peso de 24,5 kg (percentil 90) y una talla de 125 cm (percentil 75). Presentó distensión abdominal moderada con fecalomas palpables. Ampolla rectal vacía con canal anal espástico. El enema opaco (fig. 3) presentaba un segmento estenótico rectosigmoideo con dilatación proximal, compatible con enfermedad de Hirschsprung de segmento corto, que se confirmó mediante manometría anorrectal y biopsia por succión. Se practicó colostomía de descarga en transversal derecho y biopsias intraoperatorias a tres niveles que confirmaron el diagnóstico. Seis meses después se realizó un descenso abdominoperineal según la técnica de Duhamel mediante sutura mecánica y, posteriormente, el cierre de la colostomía. La evolución es favorable a los 13 años de edad, con buena continencia y deposiciones normales en consistencia y periodicidad.

### DISCUSIÓN

Las HB se manifiestan generalmente como un defecto aislado, aunque existen anomalías secundarias asociadas como consecuencia de la herniación de las vísceras abdominales dentro del tórax, como son la hipoplasia pulmonar y del ventrículo izquierdo, y la malrotación intestinal por falta de fijación del mesenterio. Existen, además, otras malformaciones asociadas, como son las cardiovasculares, las genitourinarias y las del sistema nervioso central, que varían en su aparición entre el 17 y el 50%<sup>1,3-6</sup>.

La incidencia de HB es de 1/2.500-5.000 recién nacidos vivos y la de EH es de 1/1.500 recién nacidos vivos. La coexistencia de ambas enfermedades es excepcional, estimándose entre un 0,1-0,5% de pacientes con HB, estando en ocasiones asociado al síndrome de Fryns (alteraciones faciales, anomalías diafragmáticas e hipoplasia acral), la mayoría de las veces detectados en las necropsias<sup>7-9</sup>.

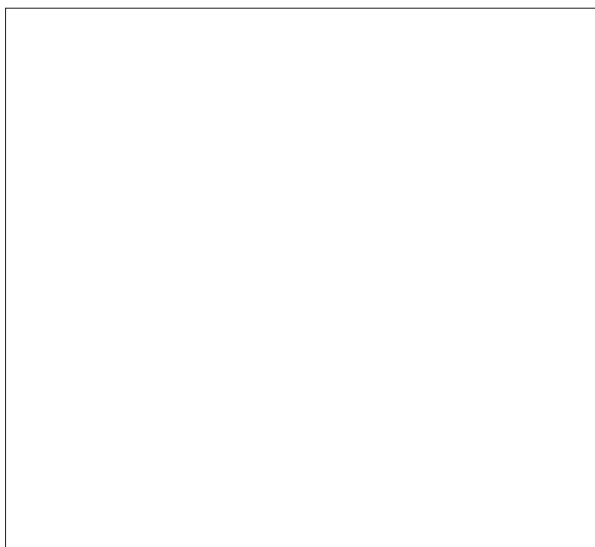
**Correspondencia:** Dr. F. Vázquez Rueda. Nicolás Albornoz, 7, 1.º dcha. 14940 Cabra. Córdoba.

Recibido en septiembre de 1999.

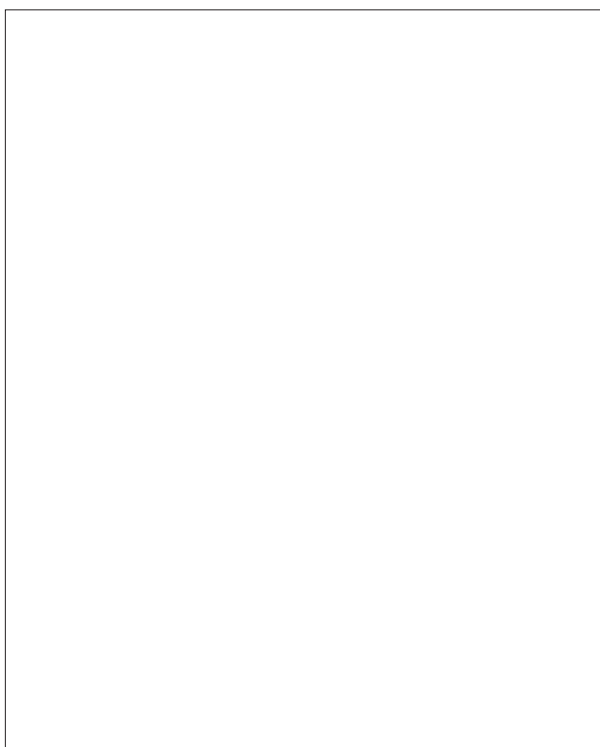
Aceptado para su publicación en febrero de 2000.



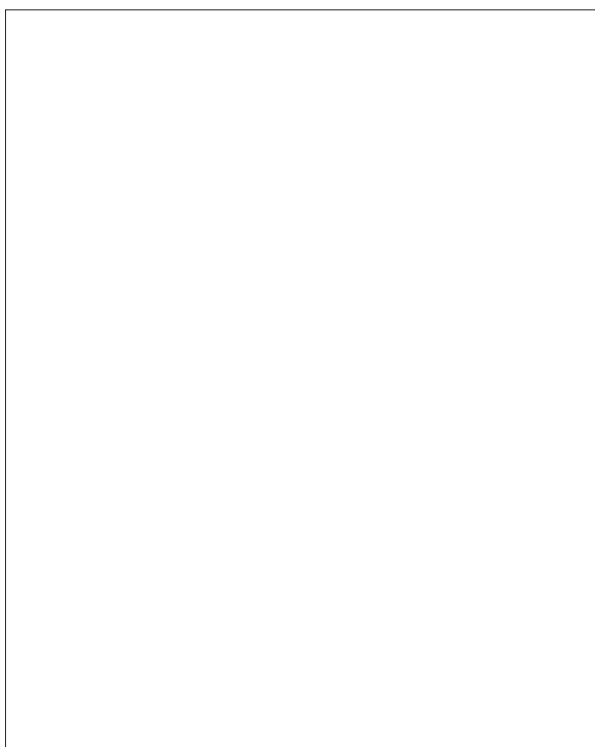
**Figura 1A.** Radiografía anteroposterior de tórax. Desviación mediastínica, desaparición del seno costofrénico e imágenes hidroaéreas en hemitórax izquierdo.



**Figura 2.** Radiografía de tórax tras la corrección quirúrgica de la hernia de Bochdalek izquierda.



**Figura 1B.** Tránsito digestivo. Asas intestinales que rellenan todo el hemitórax izquierdo.



**Figura 3.** Enema opaco. Segmento estenótico rectosigmoideo con dilatación proximal.

Tanto la HB como la EH son entidades patológicas que generalmente se diagnostican en el período neonatal; sin embargo, ambas pueden pasar desapercibidas, detectándose en edades posteriores. La incidencia de HB fuera del período neonatal oscila entre 5 y el 25%, aunque la mayoría se mantienen asintomáticas, por lo

que su frecuencia real es desconocida<sup>2,10</sup>. En estos pacientes la hipoplasia pulmonar es leve, ya que si los órganos abdominales no emigran hacia el tórax, a través del defecto diafragmático hasta después del primer trimestre de la gestación, el desarrollo pulmonar puede producirse de modo relativamente normal.

La relación patogénica de las malformaciones extra-diafragmáticas de la HB no está clara. Algunas anomalías están relacionadas con el proceso de herniación de las vísceras abdominales dentro del tórax, como son la malrotación intestinal o la criptorquidia; sin embargo, otros defectos como los craneofaciales no se explican por este mecanismo, por lo que la patogenia no parece estar causada sólo por un simple fallo en el cierre de los canales pleuropéritoneales<sup>4-7</sup>.

La EH, generalmente, se manifiesta en el período neonatal. En algunos casos puede pasar desapercibida en los primeros años de vida y manifestarse posteriormente con síntomas como estreñimiento, megacolon, enterocolitis, obstrucción intestinal o vólvulo de sigma<sup>11-13</sup>. El caso que presentamos se incluye dentro del 6-18% de pacientes con EH que se diagnostican después de los 5 años de edad<sup>14-17</sup>, con historia de estreñimiento crónico más o menos intenso y sin encopresis, alternando con crisis de enterocolitis, que requiere el uso frecuente de enemas y laxantes, a pesar de no existir retraso estaturponderal e incluso sin haber observado durante la laparotomía previa a la que fue sometido dilatación cólica ni otras alteraciones macroscópicas intestinales que hicieran sospechar una EH subyacente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fauza DO, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia and associated anomalies: their incidence, identification, and impact on prognosis. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1113-1117.
2. Berman L, Stringer DA, Ein S, Shandling B. The late-presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 735-739.
3. Benjamin DR, Juul S, Siebert JR. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: associated malformations. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 899-903.
4. Alfonso Sánchez LF, Centeno Monterrubio C, Álvarez Díaz FJ, Ferre Guri M, Coterio Lavin A. Malformaciones mayores asociadas a la hernia diafragmática congénita: condicionantes de la mortalidad. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 22-24.
5. Puri P, Gorman F. Lethal nonpulmonary anomalies associated with congenital diaphragmatic hernia: implications for early intrauterine surgery. *J Pediatr Surg* 1984; 19: 29-32.
6. Baoquan Q, Diez Pardo JA, Tovar JA. Intestinal rotation in experimental congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1457-1462.
7. Losty PD, Vanamo K, Rintala RJ, Donahoe PK, Schnitzer JJ, Lloyd PA. Congenital diaphragmatic hernia-Does the side of the defect influence the incidence of associated malformations? *J Pediatr Surg* 1998; 33: 507-510.
8. Bamforth JS, Leonard CO, Chodirker BN, Chitayat D, Gritter HL, Evans JA et al. Congenital diaphragmatic hernia, coarse facies, and acral hypoplasia: Fryns Syndrome. *Am J Med Genet* 1989; 32: 93-99.
9. Berger S, Ziebell P, Offsler M, Hofmann-Von Kap-Herr S. Congenital malformations and perinatal morbidity associated with intestinal neuronal dysplasia. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 474-479.
10. Betremieux P, Dabadie A, Chapuis M, Pladys P, Trèguier C, Frémond B et al. Late presenting Bochdalek hernia containing colon: misdiagnosis risk. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5: 113-115.
11. Neilson IR, Youssef S. Delayed presentation of Hirschsprung's disease: acute obstruction secondary to megacolon with transverse colonic volvulus. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 1177-1179.
12. Russell MB, Russell CA, Niebuhr E. An epidemiological study of Hirschsprung's disease and additional anomalies. *Acta Pediatr* 1994; 83: 68-71.
13. Ryan ET, Ecker JL, Christakis NA, Folkman I. Hirschsprung's disease: associated abnormalities and demography. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 76-81.
14. Fu CG, Muto T, Masaki T, Nagawa H. Zonal adult Hirschsprung's disease. *Gut* 1996; 39: 765-767.
15. Ricketts RR, Pettitt BJ. Management of Hirschsprung's disease in adolescents. *Am Surg* 1989; 55: 219-225.
16. Powell RW. Hirschsprung's disease in adolescents. Misadventures in diagnosis and management. *Am Surg* 1989; 55: 212-218.
17. Wheatley MJ, Wesley JR, Coran AG, Polley TZ. Hirschsprung's disease in adolescents and adults. *Dis Colon Rectum* 1990; 33: 622-629.