

Informe de caso de eventración diafragmática congénita de presentación clínica atípica

Case report of congenital diaphragmatic eventration with atypical clinical presentation

Lourdes Milagros Reyes Puentes ¹ , Ana Beatriz Hidalgo Reyes ² , René Hidalgo Pérez ³ ,
Teresa Reyes Puentes ⁴ , Diana Ruiz Ramos ⁵ * 

¹ Hospital Provincial "Pediátrico Pepe Portilla". Pinar del Río, Cuba.

² Policlínico "Turcios Lima". Pinar del Río, Cuba.

³ Hospital Abel Santamaría. Pinar del Río, Cuba.

⁴ Policlínico Raúl Sánchez. Pinar del Río, Cuba.

⁵ Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Pinar del Río, Cuba.

***Autor para la correspondencia:**
ruizdiana1105@gmail.com

Recibido: 17 de julio de 2022
Aceptado: 28 de febrero de 2023

Citar como:

Reyes-Puentes LM, Hidalgo-Reyes AB, Hidalgo-Pérez R, Reyes-Puentes T, Ruiz-Ramos D. Informe de caso de eventración diafragmática congénita de presentación clínica atípica. Revista Cubana de Tecnología de la Salud [Internet]. 2023 [citado:]; 14(1):3949. Disponible en: <http://www.revtecnologia.sld.cu/index.php/tec/article/view/3949>

RESUMEN

Los defectos del diafragma incluyen un grupo de entidades en las cuales alguna porción del contenido abdominal protruye dentro de la cavidad torácica. El uso amplio de la ecografía obstétrica, ha producido un aumento del diagnóstico prenatal de estos defectos. Se presenta el caso de un recién nacido de buen peso, masculino, fallecido luego de un cuadro de distrés respiratorio severo de rápida evolución, cuyo diagnóstico ecográfico prenatal reveló la presencia de dextrocardia, y que al nacimiento se constató una imagen sugestiva de hernia diafragmática izquierda. La necropsia mostró la indemnidad de ambos hemidiafragmas, constatándose una eventración diafragmática izquierda, entidad que no suele causar de manera habitual un cuadro de evolución tan grave y rápida, sin precedentes en la experiencia asistencial previa.

Palabras clave: Anomalía Congénita, Eventración Diafragmática, Recién Nacido, Ultrasonografía

ABSTRACT

Diaphragmatic defects include a group of entities in which some portion of the abdominal contents protrudes into the thoracic cavity. The widespread use of obstetric ultrasound has led to an increase in the prenatal diagnosis of these defects. We present the case of a male newborn of good weight, who died after a severe respiratory distress of rapid evolution, whose prenatal ultrasound diagnosis revealed the presence of dextrocardia, and at birth there was an image suggestive of left diaphragmatic hernia. The necropsy showed the indemnity of both hemi diaphragms, with a left diaphragmatic eventration, an entity that does not usually cause such a severe and rapid evolution, without precedents in previous healthcare experience.

Keywords: Congenital Anomaly, Diaphragmatic Eventration, Newborn, Ultrasonography

INTRODUCCIÓN

Los defectos del diafragma incluyen un grupo de entidades en las cuales alguna porción del contenido abdominal protruye dentro de la cavidad torácica. Son multifactoriales, incidencia al nacimiento es de 1 por 5 mil nacidos vivos. Abarcan la ausencia de diafragma, la hernia de Bochdaleck, hernia de Morgagni, la paraesofágica y la eventración.¹ El uso amplio de la ecografía obstétrica, ha producido un aumento del diagnóstico prenatal.²

La hernia diafragmática se produce por un defecto en el diafragma, la eventración ocurre por adelgazamiento y carencia de musculatura central, sin defecto de continuidad.³ La diferenciación entre ambos defectos puede ser difícil, sobre todo entre la hernia diafragmática derecha y la eventración, si no existen asas intestinales en la cavidad torácica.⁴

La eventración diafragmática (ED) tiene una incidencia de 1 a 3 por cada 1000 nacidos vivos⁵ y una frecuencia de 1 por 10 000 casos.⁶ Ha sido clasificada desde el punto de vista etiopatogénico en idiopática y secundaria. La primera incluye las causas congénitas (no parálitica) y adquirida asociada a parálisis de la musculatura diafragmática. El diagnóstico se efectúa con la radiografía de tórax.⁷

Las eventraciones congénitas se asocian a desarrollo incompleto de la porción muscular del diafragma, describiéndose alteraciones asociadas cardiopatías, malformaciones pulmonares, cromosómicas y miopatías. También puede formar parte de varios síndromes (Kabuki, Beckwith-Wiedeman y Poland).⁵

Las ED adquiridas pueden presentarse de forma aislada en el 22% de los casos, ocurren por lesión nerviosa central o periférica, reportándose un 78% asociada con parálisis de Erb-Duchenne por lesión del plexo braquial⁸, trauma obstétrico, y por lesión quirúrgica nervio frénico.⁹ No suele causar el distrés respiratorio severo precoz ocurrido en este caso,^{10, 11} cuyo único antecedente prenatal fue el hallazgo ecográfico de una dextrocardia.

Dada la naturaleza inusual y atípica del caso, con un comportamiento clínico infrecuente, luego de realizar la revisión y análisis documental de la historia clínica prenatal del recién nacido. La literatura científica relacionada presenta la premisa de significar que las anomalías de posición cardíaca pueden ser expresión de defectos diafragmáticos cuya hipoplasia pulmonar puede ocasionar un desenlace fatal.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente recién nacido de buen peso, (3620 gr) masculino, raza negra, nace producto de un parto eutócico, con un índice Apgar de 8,9 puntos. Además, con una circular laxa del cordón umbilical y meconio de tres cruces. Hijo de madre primigesta, nulípara sin antecedentes patológicos personales y familiares, a la cual se le realiza diagnóstico ecográfico prenatal de

dextrocardia alrededor de las 30 semanas. Se constata durante el seguimiento, aumento ligero de cavidades derechas polihidramnios moderado y maduración placentaria precoz.

HALLAZGOS CLÍNICOS DEL CASO EN ESTUDIO

El paciente presentó al nacer ligeros signos de dificultad respiratoria, dados por discreta polipnea y tiraje subcostal, que desaparecen después de regular la temperatura corporal a las nueve horas de vida.

Examen Físico:

- Aparato respiratorio: presencia de polipnea y tiraje subcostal e intercostal
- Accidente cerebro vascular: ruidos cardíacos rítmicos con desplazamiento de los mismos a la derecha, con SS II/IV taquicárdico, presencia de cianosis y signos de hipoperfusión periférica, signos de shock en etapas finales

CALENDARIO

Luego de ingerir alimento el recién nacido presenta nuevos signos de distrés respiratorio más intensos, polipnea, tiraje subcostal e intercostal y cianosis marcada. El estudio de gasometría mostró acidosis respiratoria severa, se practicó intubación endotraqueal y cateterismo umbilical.

A las 19 horas mantuvo cianosis distal y llene capilar lento, más tarde emerge una crisis de exacerbación con fondo pálido, mal perfundido y taquicárdico. A las 24 horas aparecen signos de shock, fallece a las 48 horas, luego de prolongadas maniobras de resucitación cardiopulmonar.

Fechas	Hechos relevantes
Al nacimiento	Ligeros signos de dificultad respiratoria
9 horas de vida	Atenuación de los síntomas y signos
19 horas de vida	Reaparición de los síntomas y signos
24 hrs de vida	Aparecen signos de shock
48 horas de vida	Fallece luego de prolongadas maniobras de resucitación

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Complementarios:

- Gasometría: muestra parámetros compatibles con acidosis respiratoria severa.
- Rayos X de Tórax: reporta el área cardíaca dentro de límites de tamaño normales, desplazada hacia el hemitórax derecho, observándose el campo pulmonar izquierdo ocupado por varias imágenes radiotransparentes policíclicas sugestivas de hernia diafrágica izquierda, en la variedad posterior.

Dadas las características del caso, las manifestaciones clínicas, los hallazgos al examen físico y la evolución de empeoramiento rápido gradual. La imagen en la radiografía de tórax evidencia la posibilidad diagnóstica de hernia diafrágica izquierda.

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

Se realizó intervención terapéutica médica farmacológica con medidas de soporte ventilatorio, corrección del desequilibrio ácido básico y electrolítico. A pesar de que la impresión clínica de hernia diafrágica es tributaria de intervención quirúrgica, dado el rápido agravamiento no fue posible completar el estudio imagenológico del caso ni fue siquiera factible evaluar la necesidad de intervención quirúrgica.

RESULTADO DEL EXAMEN ANATOMOPATOLÓGICO

La necropsia mostró la indemnidad de ambos hemidiafragmas, solo adelgazamiento del izquierdo. Constatándose una eventración diafragmática de este lado, e hipoplasia pulmonar ipsilateral y signos de hipoxia severos.

DISCUSIÓN

El músculo diafragmático es un tabique que separa las cavidades torácica y abdominal, cuya función fisiológica es ayudar a la mecánica ventilatoria.¹² Los primeros reportes sobre la ED fueron descritos por Jean Louis Petit en estudios de necropsias y por Beclard en 1724 y 1829. Bingham, Chin y Lynn, Bisgard y Thomas realizaron aportaciones significativas respecto a la etiología de esta entidad.¹

Las manifestaciones clínicas de la eventración dependen de la magnitud, varían desde una presentación asintomática, que es lo más común^{10, 11} hasta un severo distrés respiratorio, ocurrido en este caso. También puede presentarse obstrucción bronquial y neumonías repetidas, atelectasias o bronquiectasias.

Los síntomas gastrointestinales (regurgitación, vómitos y dificultad en la alimentación), ocasionada por angulación anormal entre el esófago distal y el estómago cuando el defecto es izquierdo.¹⁰ Se reportaron síntomas de fallo cardíaco derecho en un paciente adulto con eventración ED izquierda.¹³

La inusual evolución clínica en extremo tórpida de la dificultad respiratoria que presentó el paciente desde el nacimiento, lo llevó a la muerte en pocas horas. Unido a la aparatosa imagen de la radiografía de tórax sugirió el diagnóstico presuntiva inicial de una hernia diafragmática izquierda de la variedad posterior o de Bochdaleck. La ED no suele causar distrés respiratorio severo ni precoz acontecido en este caso.^{10, 11}

La difícil diferenciación entre la eventración y la hernia diafragmática ocurre dado que el saco herniario, delimita un borde superior fino que simula un hemidiafragma elevado, no evidenciada en la radiografía practicada, la imagen sugiere el paso visceral masivo al hemidiafragma izquierdo. La distopia del mediastino observada, ocurre por relajación de la cúpula diafragmática bajo la presión intrabdominal que ocasiona elevación y paso del estómago y otras vísceras al tórax.

Llama la atención que la ecografía intraútero solo evidenció la dextrocardia antes citada. Sugería una anomalía de posición cardíaca aislada o *situs solitus*, sin embargo, al considerar el hallazgo de eventración revelado en la necropsia, debe tratarse de una dextroposición.

La etiología congénita de la eventración presentada por el neonato es la más frecuente,¹⁴ se considera que el defecto ocurre durante el primer trimestre del embarazo, debido 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.⁵ Suele ser unilateral e izquierda⁶ observada en este caso, con compromiso diafragmático parcial o total.⁵

No se recogen en la historia clínica prenatal hallazgos que sugieran infección por citomegalovirus, relacionada al igual que la rubeola fetal y las trisomías cromosómicas con la ED congénita. Tampoco antecedentes de trauma obstétrico en el recién nacido, cirugía cardíaca o traumatismo externo.

La rápida evolución del cuadro impidió completar el estudio del paciente, practicar exámenes contrastados del tubo digestivo, bajo control fluoroscópico, permiten delimitar los órganos comprometidos de situación intratorácica, y reconocer la cinética toracoabdominal, en busca

de la respiración paradójica de Kienbock. La fluoroscopia revela poca o nula movilidad del diafragma afectado o movilidad paradójica severa.⁹

El ultrasonido postnatal permite evaluar la integridad, el movimiento diafragmático, y el desplazamiento de vísceras intraabdominales en la parte inferior del hemitórax afectado, incluso permite diferenciar en dos tercios de los casos la hernia de la eventración.³ La ecocardiografía puede presentar compresión de cavidades cardiacas con repercusión hemodinámica de acuerdo al grado de elevación del hemidiafragma.¹⁵

En espirometría se ha demostrado que la ventilación disminuye hasta un 50-70% con afección de un solo lado del diafragma resultado en un patrón restrictivo. La gammagrafía permite detectar anomalías diafragmáticas congénitas.

La Tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) muestran la región del diafragma afectado y el grado de protrusión y compresión de estructuras vecinas. La electromiografía puede mostrar hipomovilidad diafragmática si existe lesión nerviosa.⁵

A pesar de la disponibilidad de la mayoría de estos procedimientos diagnósticos, no fue posible la ejecución de los mismos en este caso. Los estudios de necropsia e intervenciones quirúrgicas de pacientes con ED constatan que puede ocurrir hipertrofia del hemidiafragma afectado (megadiafragma de Bard),¹⁰ o atrofia del mismo, constatada en la necropsia del paciente.

PERSPECTIVAS DEL PACIENTE

A pesar del desenlace fatal, la familia estuvo consciente de los esfuerzos del personal de salud en la atención del recién nacido. Entendieron que la letalidad de la enfermedad estuvo en relación con el carácter congénito de la eventración y la evolución intraútero que motivó la disminución del volumen pulmonar causante del distrés respiratorio.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Lourdes Milagros Reyes Puentes: Conceptualización, Investigación, Metodología, Análisis formal, Redacción – borrador original, Redacción – revisión y edición.

Ana Beatriz Hidalgo Reyes: Conceptualización, Redacción – revisión y edición.

René Hidalgo Pérez: Conceptualización, Investigación, Redacción – revisión y edición.

Teresa Reyes Puentes: Conceptualización, Investigación, Redacción – revisión y edición.

Diana Ruiz Ramos: Conceptualización, Investigación, Redacción – revisión y edición.

FINANCIACIÓN

No se recibió financiación para el desarrollo del artículo.

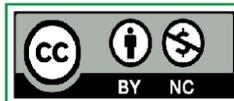
CONFLICTOS DE INTERÉS

No se declaran conflictos de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Perrone G, Salvatierra M, González D. Hernia de Morgagni. Hernia diafragmática poco frecuente. Cir parag. [Internet]. 2020 [citado 30 Dic 2021]; 44(1). Disponible en: <https://doi.org/10.18004/sopaci.2020.abril.32-33>
2. Guzmán-Valderrábano CR, Hernández-Saldaña R, Soto-Ramos M, Hinojos-Gallardo LC. Eventración diafragmática congénita en un paciente de nueve meses: presentación de caso clínico y revisión de la literatura. Neumol. cir. torax [Internet]. 2017 Mar [citado 2021 Dic 30]; 76(1): 24-29. Disponible en:

- http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0028-37462017000100024&lng=es.
3. Karmazyn B, Shold AJ, Delaney LR. Ultrasound evaluation of right diaphragmatic eventration and hernia. *Pediatr Radiol*. [Internet] 2019 [citado 2021 Dic 30]; 49:1010-1017. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00247-019-04417-1>
 4. López PJJ, Lagos C, Zavala A. Manual de cirugía pediátrica de la A a la Z. [Internet]. 1 a ed. Chile: 2019 [citado 2021 jun 29]. Disponible en: <https://www.schcp.cl/wp-content/uploads/2019/10/Manual-de-Cirug%C3%ADa-Pedi%C3%A1trica-de-la-A-a-la-Z-SChCP-2019.pdf>
 5. O'Farril AR, Molina RD. Diagnóstico y tratamiento de la eventración diafragmática. *Cir Gen*. [Internet]. 2007 [citado: 2021 Dic 30];29(3):225-229. <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=13264>
 6. Illescas J, Mejicanas E. Eventración diafragmática. *Rev Med (Col. Med. Cir. Guatem)* [Internet]. 2021 [citado 2021 jun 29];160(1):88-90. Disponible en: <https://www.revistamedicagt.org/index.php/RevMedGuatemala/article/view/265/339>
 7. Hernández-Hernández R, Estrada-Vaillant A, Delgado-Rodríguez D, del Puerto-Horta M, Najarro-Hernández Y, Cabrera-Dorta T. Eventración diafragmática y dolor, repercusión fisiológica. *Morfovirtual2020*; *Morfovirtual 2020 V Congreso Virtual de Ciencias Morfológicas*. V Jornada Científica de la Cátedra Santiago Ramon y Cajal; 2020-10-22 : <http://www.morfovirtual2020.sld.cu/index.php/morfovirtual/morfovirtual2020/paper/view/937/749>
 8. Velásquez-Peña S, Araluce-Bertot J, Velazquez-Rodriguez G, Araluce-Calderius M, Trinchet-Soler R, Figueredo Borrego RJ. Eventracion diafragmática en el recién nacido.ccm [Internet]. 2015 Sep. [citado 2021 jun 29]; 19(3): 548 555. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812015000300019&lng=es
 9. Romero-Díaz C, Mederos-Curbelo O, Barrera-Ortega J, García-Sierra J, Molina-Fernández E. Alternativas quirúrgicas en hernias y eventraciones diafragmáticas crónicas. *Revista Cubana de Cirugía* [Internet]. 2018 [citado 30 Dic 2021];57(1):e503. Disponible en: <http://www.revcirugia.sld.cu/index.php/cir/article/view/503>
 10. López-La O F. Presentación de un paciente con eventración diafragmática. *CCM* [Internet]. 2014 Sep [citado 2021 Dic 24]; 18(3):557-563. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812014000300022&lng=es.
 11. Izquierdo-Meralla A, Suárez-García N, Piloña-Ruiz SG, Rivera-Oliva L, Breto- Rodríguez AG. Distocia de hombros y eventración diafragmática. *Rev Ciencias Médicas* [Internet]. 2014 Feb [citado 2021 Dic 24];18(1):168-174. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942014000100017&lng=es
 12. Domínguez-González B, Diéguez-Campa CE, Alfaro-Ávila MA. Protrusión de órganos abdominales en ruptura diafragmática traumática. *Acta méd. Grupo Ángeles* [Internet]. 2019 Jun [citado 2021 Dic 02];17(2):141-144. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032019000200141&lng=es.
 13. Malo-Barres R, Herranz X, Maestre JA, Carrasco MA, Rossell-Casal A. Eventración diafragmática izquierda en un adulto con síntomas de fallo cardíaco derecho: reporte de un caso raro. *Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI)*. [Internet]. 2019 [citado 2021 Dic 02];4(1):30-32. Disponible en: <http://doi.org/10.32818/reccmi.a4n1a11>
 14. Comincini E, Palomino D. Dextrocardia secundaria a Eventración diafragmática izquierda: A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev. Arg. Med.* [Internet]. 2020 [citado 2021 Dic 30];8(4). Disponible en: <http://www.revistasam.com.ar/index.php/RAM/article/view/527>
 15. Madrid-Pérez JM, Caballeros-Lam FM, Bartolomé-Leal P, Quilez-Larragan A, García-Del Barrio L, Pueyo-Villoslada JC. Diafragma elevado en la radiografía de tórax: en qué debemos pensar. *Seram* [Internet]. 2019 [citado 2021 Dic 20] Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1219>



Los artículos de **Revista Cubana de Tecnología de la Salud** se comparten bajo los términos de la Licencia **Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Internacional**