

Trabajo Fin de Grado

Hernia de hiato gigante

A propósito de un caso clínico y revisión
de la literatura

Giant hiatal hernia

A case report and literature review

Autora

Nuria Fernández Iranzo

Directores

Jesús Benito Rodríguez

Teresa Lorente Martín

Departamento de Anatomía e Histología Humanas

Facultad de Medicina

Universidad de Zaragoza

2022

ÍNDICE

RESUMEN / ABSTRACT.....	2
1. INTRODUCCIÓN	
1.1. Diafragma: anatomía y funciones.....	3
1.2. Desarrollo embriológico del diafragma.....	5
1.3. Hernia diafragmática.....	6
1.4. Defecto embriológico en la hernia diafragmática congénita.....	7
2. PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS.....	10
3. MATERIAL Y MÉTODOS.....	11
4. CASO CLÍNICO.....	12
5. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA	
5.1. HERNIA DE HIATO.....	14
○ Epidemiología	
○ Etiología	
○ Clasificación	
5.2. HERNIA DE HIATO GIGANTE.....	16
○ Clínica	
○ Diagnóstico	
○ Tratamiento y seguimiento	
6. DISCUSIÓN.....	27
7. CONCLUSIÓN.....	30
8. BIBLIOGRAFÍA.....	31
9. ANEXOS.....	36

RESUMEN

La hernia de hiato gigante es una hernia diafragmática adquirida que produce la protrusión de más del 30% del estómago hacia el tórax a través del hiato esofágico, unido o no a otras vísceras. Su origen está relacionado con un aumento de la presión intraabdominal. La presentación clínica es inespecífica con síntomas digestivos y/o respiratorios crónicos leves debido a la compresión de los órganos adyacentes. Además, están frecuentemente asociadas a vólvulo gástrico. El diagnóstico de confirmación se basa en los estudios de imagen, principalmente la TC y el esofagograma. El tratamiento es quirúrgico, a través de un abordaje abierto o, preferiblemente, laparoscópico por presentar menor morbilidad perioperatoria; pero no hay recomendaciones establecidas respecto a la técnica quirúrgica. Pese a que la tasa de recurrencia es elevada, no se correlaciona con la clínica, por lo que en pacientes asintomáticos no es necesario seguimiento radiológico.

Palabras clave: *Hernia de hiato gigante, Paraesofágica, Vólvulo, Imagen, Cirugía.*

ABSTRACT

Giant hiatus hernia is an acquired diaphragmatic hernia that causes the protrusion of more than 30% of the stomach into the chest through the esophageal hiatus, whether or not associated with other viscera. Its origin is related to an increase in intra-abdominal pressure. Clinical presentation is nonspecific with mild chronic gastrointestinal and/or respiratory symptoms due to compression of contiguous organs. In addition, these hernias are usually associated with gastric volvulus. Confirmatory diagnosis is based on imaging studies, mainly esophagogram and CT. Treatment requires an open or laparoscopic approach, which is preferred due to lower perioperative morbidity; however, there are no established recommendations regarding the surgical technique. Despite the high recurrence rate, it is not related to symptoms, so radiological follow-up is not necessary in asymptomatic patients.

Keywords: *Giant hiatal hernia, Paraesophageal, Volvulus, Imaging, Surgery.*

1. INTRODUCCIÓN

1.1. DIAFRAGMA: ANATOMÍA Y FUNCIONES

El diafragma es una estructura musculotendinosa convexa con forma de cúpula que separa las cavidades torácica y abdominal entre sí. La función principal es participar en el proceso de la respiración, siendo el músculo inspiratorio más importante. Su contracción permite la expansión de la cavidad torácica disminuyendo la presión intrapulmonar permitiendo la entrada de aire en los pulmones. Contrariamente, cuando el diafragma se relaja, el volumen torácico disminuye, la presión intrapulmonar aumenta, y el aire es expulsado.

La situación anatómica del diafragma depende de la constitución, del sexo y de la edad. El lado izquierdo está situado más inferior que el lado derecho, debido a la posición del corazón y del hígado. Durante la inspiración se produce un aplanamiento de ambas cúpulas, además de un descenso del diafragma. En un individuo en decúbito, el diafragma queda situado más alto que en la posición de bipedestación por la presión que ejercen los órganos intraabdominales. Para valorar la amplitud de su movimiento en la inspiración se puede palpar fácilmente el desplazamiento del borde del hígado.¹

El diafragma permite el paso de estructuras del tórax al abdomen y viceversa, por lo que posee tres grandes orificios característicos para el paso del esófago, la aorta y la vena cava inferior. (Figura 1, 2 y 3). También posee otras hendiduras e intersticios por los que discurren las vías de conducción y que se describen en la siguiente tabla: ^{1,2,3,4}

Orificio o intersticio	Estructuras
Foramen de la vena cava (T8)	Vena cava inferior Ramas del nervio frénico derecho
Hiato esofágico (T10)	Esófago Nervios vagos, pasando el izquierdo anterior y el derecho posterior al esófago
Hiato aórtico (T12-L1)	Aorta descendente Vena ácigos Conducto torácico
Orificio del nervio frénico izquierdo	Nervio frénico izquierdo

Intersticios entre los pilares del diafragma	Nervios esplácnicos
Arcada del psoas	Vena lumbar ascendente
Arcada del cuadrado lumbar	Vena subcostal
Intersticio de Larrey (triángulo esternocostal o de Morgagni)	Arteria torácica interna
Digitaciones intercostales	Nervios intercostales Ramas de la arteria musculofrénica

El tamaño de estos orificios fisiológicos tiene elevada importancia clínica en la medida en que constituye un punto débil por el que se pueden desplazar órganos del abdomen hacia el tórax (hernia visceral o diafragmática). El punto más frecuente de herniación de vísceras abdominales hacia el tórax es el hiato esofágico (hernia de hiato).¹

Inserciones del diafragma: ^{3,4}

- La inserción anterior o esternal se produce en la apófisis xifoides, dejando un intersticio con la inserción costal, el orificio de Larrey.
- La inserción lateral o costal se realiza mediante arcadas de costilla a costilla en las tres últimas costillas, desde la apófisis transversa de L1 a la costilla 12, de la costilla 12 a la 11, y de la 11 a la 10; y a través de inserciones planas en las costillas 7, 8 y 9.
- La inserción posterior o lumbar se desarrolla a través de bandas tendinosas denominadas pilares, uno derecho y otro izquierdo que forman el hiato aórtico. El derecho se inserta en los cuerpos vertebrales L1, L2 y L3 y discos entre L1 y L2, entre L2 y L3 y entre L3 y L4. El pilar izquierdo nace en el cuerpo de L1 y L2 y en el disco entre T12 y L1, L1 y L2 y entre L2 y L3. Existen otros dos pilares accesorios a cada lado de los pilares principales, uno medial y otro lateral, entre L1 y L2 el medial y entre el cuerpo de L1 y su apófisis transversa. Entre sus intersticios pasan el tronco simpático y los nervios esplácnicos.

El diafragma está formado por dos cúpulas, la derecha está ligeramente elevada por la presencia del hígado respecto a la izquierda. Presenta dos caras: la cara torácica (superior) está relacionada directamente con los pulmones mediante la pleura y el pericardio; y la cara abdominal (inferior) a su vez se relaciona con el hígado, estómago

y bazo. Desde estas estructuras, las diferentes porciones musculares se extienden y convergen en el centro frénico o centro tendinoso del diafragma.²

La mayor parte del diafragma es inervada por el nervio frénico. La inervación motora viene de los nervios frénicos, mientras que la sensitiva procede de los nervios frénicos (parte central) e intercostales (periferia). Su irrigación procede de la arteria subcostal y las últimas 5 arterias intercostales y de las arterias frénicas superiores e inferiores.^{2,3}

Los nodos linfáticos del diafragma se dividen en dos grupos en función de su localización: superiores e inferiores. Los ganglios linfáticos frénicos superiores son ganglios torácicos que recogen la linfa del diafragma, segmentos inferiores del esófago, pulmón e hígado, y la conducen hacia el tronco broncomediastínico. Mientras que los ganglios linfáticos frénicos inferiores son abdominales y recogen la linfa del diafragma y de lóbulos pulmonares inferiores para dirigirla hacia el tronco lumbar.^{1,3}

1.2. DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DEL DIAFRAGMA

El diafragma se origina de las siguientes estructuras embrionarias (Figura 4):^{5,6}

- El septo o tabique transversal.
- Los pliegues y membranas pleuroperitoneales.
- El mesenterio dorsal del esófago.
- El crecimiento muscular hacia dentro de las paredes laterales corporales.

El septo o tabique transversal es una estructura semicircular constituida por tejido mesodérmico que crece desde la pared ventrolateral en dirección dorsal y separa el corazón del hígado. Durante la cuarta semana, tras el plegamiento ventral de la cabeza, el septo transversal forma una partición de tejido conectivo incompleta entre las cavidades torácica y abdominal. Estas cavidades no están separadas totalmente debido a la presencia de aberturas grandes laterales al esófago, que se denominan canales pericardioperitoneales.⁶ (Figura 5B).

Al inicio de la quinta semana aparecen los pliegues pleuroperitoneales (más adelante membranas) adyacentes a estos canales pericardioperitoneales. En la séptima semana, las membranas pleuroperitoneales se fusionan con el tabique transversal y el mesenterio

dorsal del esófago, lo que completa la separación de las cavidades torácica y abdominal y forma el diafragma primitivo. (Figura 5C). Este mesenterio conforma la parte media del esófago y a partir de los mioblastos que crecen en este se desarrollan los pilares del diafragma.⁶

Entre las semanas nueve y doce con el crecimiento de los pulmones y las cavidades pleurales, el tejido de las paredes corporales se desdobra en dos capas. Una capa externa que se convierte en parte de la pared abdominal definitiva y una capa interna que forma la parte más periférica del diafragma. (Figuras 5D y 6). Los recesos o senos costodiafragmáticos que dan la configuración de cúpula al diafragma surgen de la extensión de las cavidades pleurales hacia las paredes corporales laterales.^{5,6}

1.3. HERNIA DIAFRAGMÁTICA

Una hernia diafragmática es la protrusión de estructuras abdominales en la cavidad torácica a través de un defecto en el diafragma. Su expresión clínica depende de la localización, tamaño y vísceras afectadas, y fundamentalmente es respiratoria y digestiva. Las hernias diafragmáticas pueden tener origen congénito o adquirido.

La hernia diafragmática adquirida más frecuente es la de hiato, que se explica posteriormente. Existen otros tipos infrecuentes como las hernias de causa traumática o iatrogénica, ambas más frecuentes en el lado izquierdo, que pueden suponer una amenaza para la vida y resultar en incarceration y estrangulación de las vísceras abdominales herniadas.^{7,8,9}

La hernia diafragmáticas traumática suele ocurrir tras un traumatismo cerrado como accidentes de tráfico y caídas desde gran altura, o penetrante como heridas por arma blanca o de fuego. Su incidencia es difícil de determinar, puesto que varía según la geografía, así como su etiología: en Europa es el traumatismo toracoabdominal cerrado y en América es el trauma penetrante, con cierta prevalencia del trauma contuso. El diagnóstico, basado en técnicas de imagen, es tardío en más de la mitad de los casos y puede pasar inadvertido dado que rara vez se trata de un trauma diafragmático aislado, normalmente se acompaña de otras lesiones. Por ello, este tipo de hernias se asocian con una mayor tasa de morbilidad que otras hernias diafragmáticas. El

tratamiento es quirúrgico en cualquier momento del diagnóstico si no existen otras prioridades. La decisión sobre la cavidad que se debe abordar, abdominal o torácica, dependerá de la localización de las lesiones asociadas.^{7,8,10}

La hernia diafragmática por lesión iatrogénica en una cirugía abdominal es una complicación infrecuente pero de alta gravedad, cuya clínica inespecífica dificulta su diagnóstico. Se ha documentado como complicación de nefrectomía, cirugía esofágica, gastrointestinal y hepática. La sospecha clínica ante un antecedente quirúrgico e identificación temprana son esenciales para su diagnóstico y tratamiento, que al igual que en la hernia de causa traumática está basado en las técnicas de imagen y el abordaje quirúrgico.⁹

1.4. DEFECTO EMBRIONARIO EN LA HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

La hernia diafragmática congénita (HDC) es la malformación congénita diafragmática más frecuente. Se trata de un defecto congénito en la integridad del diafragma, más comúnmente una solución de continuidad, pero puede ser una eventración.

EPIDEMIOLOGÍA:

Su prevalencia real es desconocida siendo muy difícil su estimación debido a las muertes intrauterinas y neonatales que no se relacionan con esta entidad. Además, también depende de la población. Según autores españoles la HDC tiene lugar en 1/3000 nacidos vivos en España, lo que supone alrededor de 100 casos al año. En general, la prevalencia oscila en torno a 1/2000 y 1/5000 nacimientos. En el 60% de los casos suele producirse de manera aislada sin otras alteraciones congénitas.^{5,6,11,12}

ETIOLOGÍA:

A pesar de los diferentes estudios realizados, la etiología sigue siendo desconocida en la mayoría de los casos, sin embargo cada vez existen más evidencias que apuntan a causas genéticas.

Por ejemplo, la HDC se ha relacionado con la haploinsuficiencia de factores de transcripción reguladores de la expresión de genes críticos para la correcta función de las células mesenquimales en el desarrollo del diafragma. El gen FOG2 es un factor de transcripción en “dedo de zinc” que se expresa en el septo transversal del diafragma y se han observado cambios en su estructura en pacientes con HDC.¹³

PATOGENIA:

La HDC se produce debido a un desarrollo anormal del tabique transversal y al cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales entre la sexta y décima semana de gestación. Dado que los componentes diafragmáticos no se fusionan normalmente, cuando los órganos abdominales regresan al abdomen desde la hernia fisiológica del cordón umbilical en la décima semana, algunos de estos órganos pueden introducirse en el tórax.^{5,6,11,12}

El contenido abdominal herniado, si es suficientemente grande, puede comprimir a los pulmones e impedir su desarrollo. Sin embargo, la hipoplasia y disfunción pulmonar no solo resulta de la impedancia física del crecimiento pulmonar por el tejido herniado, sino que algunos defectos genéticos asociados con la HDC afectan directamente tanto el desarrollo del diafragma como el pulmonar (ejemplo gen FOG2).^{5,11}

La hipoplasia y disfunción pulmonares suponen la principal causa de morbilidad. La gravedad de las alteraciones durante el desarrollo pulmonar depende del momento en que se produce la herniación y de la intensidad, es decir, de la cronología y del grado de compresión pulmonar. El defecto es mayor sobre el pulmón homolateral a la herniación, pero también se observan alteraciones morfológicas en el contralateral.^{5,6}

CLASIFICACIÓN (Figura 7): ^{5,6,14,15}

- Hernias posterolaterales o de Bochdalek. Se produce una abertura en la región posterolateral del diafragma. Son las más frecuentes de todas las HDC (90-95%). La afectación del lado izquierdo es más frecuente, en torno al 85% de los casos, ya que el canal pericardioperitoneal izquierdo se cierra más tarde que el derecho. (Figura 8A).

- Hernias retroesternales o paraesternales o de Morgagni. Se producen a través del hiato esternocostal o agujero de Morgagni, que es la abertura para el paso de los vasos epigástricos superiores hacia el área retroesternal.
- Otras hernias anteriores. Son aquellas que se originan en la zona anterior y se extienden afectando también a la zona medial diafragmática.
- Hernias centrales. Afectan a la parte tendinosa del diafragma.
- Eventración del diafragma. Consiste en una musculatura defectuosa de la mitad del diafragma que sobresale en la cavidad torácica en forma de una lámina membranosa que forma un saco diafragmático. No se trata de una herniación verdadera sino de un desplazamiento de los órganos abdominales hacia el fondo de saco. No obstante, las manifestaciones clínicas pueden ser similares a las de la HDC. (Figura 8B).

DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO:

El diagnóstico se realiza mediante el screening ecográfico prenatal y, actualmente, la detección prenatal de la HDC se consigue en más del 50% de los casos.^{6,14}

El riesgo de mortalidad en los recién nacidos con esta patología depende de varios factores, incluyendo el peso al nacer, edad gestacional, Apgar inicial y anomalías congénitas asociadas. El pronóstico de una HDC aislada diagnosticada de manera precoz puede ser bueno si se deriva a un centro especializado. En los supervivientes, las comorbilidades más frecuentes son: enfermedad pulmonar crónica, hipertensión pulmonar persistente, reflujo gastroesofágico, deformidades torácicas y problemas en la alimentación y desarrollo cognitivo. Por ello, es imprescindible que estos pacientes tengan un seguimiento multidisciplinar.¹⁵

2. PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS

La elección del presente tema estuvo motivada por un caso, expuesto posteriormente, que tuve la oportunidad de conocer durante las prácticas tuteladas de sexto curso en la Unidad de Endoscopias del Hospital Royo Villanova de Zaragoza.

La ambigüedad de las imágenes de la endoscopia digestiva alta y la gran dificultad para determinar la anatomía de la paciente por esta vía, sumado a que hasta hacía un par de meses no había presentado ninguna clínica digestiva, fueron lo que en un primer momento llamaron mi atención. Por ello, seguí la evolución de la paciente durante mi rotación hasta que el escáner determinó que se trataba de una hernia de hiato tipo IV gigante. Dada la rareza del caso, realicé un trabajo de fin de prácticas sobre el diagnóstico diferencial de las hernias diafragmáticas congénitas (Morgagni y Bochdalek) y la hernia de hiato tipo IV.

Finalmente, tras profundizar un poco en la bibliografía, y a propósito de este caso clínico, decidí elegir este tema para la realización del trabajo de fin de grado.

Los objetivos de este trabajo son:

- Describir la embriología y la anatomía del esófago para comprender la etiopatogenia y clasificación de la hernia de hiato.
- Realizar una revisión bibliográfica de la literatura centrada en la clínica, diagnóstico y tratamiento de las hernias de hiato paraesofágicas gigantes.
- Comparar un caso clínico de hernia de hiato tipo IV gigante con los datos obtenidos de la revisión bibliográfica.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

El caso clínico que presento ha sido facilitado por el Doctor Juan José Sebastián Domingo, Jefe de Servicio de Aparato Digestivo del Hospital Royo Villanova de Zaragoza, quien fue mi tutor en el periodo de prácticas tuteladas en el área de Medicina y donde conocí el caso. El posterior seguimiento de la paciente ha permitido realizar una comparación con la información recopilada en la revisión bibliográfica.

Para la selección de artículos, se ha realizado entre enero y mayo de 2021 una búsqueda bibliográfica en inglés en las siguientes bases de datos: PubMed-Medline, Google Académico, Web of Science y ScienceDirect. Se usaron los siguientes términos: “diaphragmatic hernia”, “hiatal hernia”, “paraesophageal hernia”, “giant hiatal hernia”, “type IV hiatal hernia”, “massive hiatal hernia”; que se combinaron con los operadores booleanos “AND” y “OR” y los términos “diagnosis”, “management”, “approach”, “treatment”, “repair”, “recurrence”, “gastric volvulus”, “intrathoracic stomach”. Además, el término “diaphragm” se unió con el booleano “AND” a las palabras “anatomy” y “embriology”. También se utilizaron otros términos como “Morgagni hernia”, “Bochdalek hernia”, “congenital diaphragmatic hernia” y “traumatic diaphragmatic hernia”. Cuando fue posible esta búsqueda se realizó con los términos MeSH.

Se incluyeron artículos de todo tipo con el texto completo disponible, publicados desde 2010 y tanto en inglés como en español. La selección de artículos se llevó a cabo a partir de la revisión del título y resumen de los resultados de búsqueda.

Esta búsqueda en Internet se completó con libros especializados en anatomía y embriología humanas.

4. CASO CLÍNICO

INFORMACIÓN CLÍNICA:

Paciente mujer de 69 años, con antecedentes personales de **enfermedad por reflujo gastroesofágico** desde los 30 años, que acudió al Servicio de Urgencias por **vómitos** desde hace tres días e intolerancia oral tanto a sólidos como a líquidos. La paciente refiere **disfagia** y **dispepsia postprandial** de varios años de evolución que ha ido aumentando progresivamente, pero que controlaba adaptando su dieta y modificando la textura de los alimentos para facilitar la deglución. Desde hace un par de semanas refiere haber disminuido significativamente la ingesta de alimentos debido a la falta de apetito y las náuseas.

DESCRIPCIÓN DE LAS EXPLORACIONES:

En la exploración física de Urgencias, la paciente presenta buen estado general, normohidratada y normocoloreada, constantes vitales normales salvo leve taquipnea (22 rpm) y taquicardia (103 lpm), sin trabajo respiratorio, auscultación cardiopulmonar y exploración abdominal sin hallazgos patológicos.

Se realiza una radiografía de tórax PA donde se describe una lesión voluminosa proyectada sobre hemitórax inferior de contorno liso y bien definido y baja densidad permitiendo la visualización del parénquima pulmonar sobre el que se proyecta. La imagen podría corresponder con una lesión de estirpe grasa en mediastino. Ante la ausencia de estudios previos, la necesidad de una mejor filiación y el empeoramiento clínico de la paciente que persiste con vómitos, se realiza una TC toracoabdominal con contraste yodado con carácter urgente.

En la TC toracoabdominal se aprecia una **hernia de hiato de gran tamaño** que contiene **estómago completo** y **primera y segunda porciones duodenales**. El estómago presenta alteración morfológica que puede corresponder a una **volvulación gástrica organoaxial**. No se encuentra significativamente distendido y presenta contenido alimenticio endoluminal y con ligera distensión del esófago distal, con contenido alimenticio retencionista. La hernia también contiene el **colon transverso**, **la cola del páncreas**,

parte del lóbulo hepático izquierdo, polo superior del bazo y gran cantidad de grasa abdominal. La hernia condiciona atelectasia del parénquima pulmonar derecho subyacente. Sin otros hallazgos significativos en el resto de estructuras.

DIAGNÓSTICO: **Hernia de hiato gigante.**

EVOLUCIÓN:

La paciente fue ingresada a cargo del Servicio de Cirugía General para valoración del plan terapéutico. Permaneció ingresada aproximadamente un mes a la espera de una estabilización y mejoría clínica que permitiera un abordaje quirúrgico.

Durante este tiempo, la paciente presentó anemia microcítica moderada (Hb: 10,2 g/dl y hematocrito: 30%), motivo por el que también se realizó una endoscopia digestiva alta en búsqueda de sangrado digestivo. En esta prueba se describe un esófago con mucosa normal hasta unos 20 cm de la arcada dentaria superior, donde se sitúa el cardias, cuya mucosa está erosionada con fibrina. Endoscópicamente fue muy difícil precisar y definir la anatomía gástrica puesto que, aparte de la hernia, el estómago parece volvulado, accediendo con gran dificultad al píloro. A pesar de las modificaciones anatómicas no se apreciaron lesiones mucosas, siendo normales bulbo y duodeno descendente. Se concluye que la paciente presenta una hernia gástrica intratorácica con cardias erosionado y aparente vólvulo gástrico.

TRATAMIENTO:

El plan terapéutico consistió en taxis + hiatoplastia con malla + Collis-Nissen + esplenectomía + piloroplastia.

- Duración de la intervención: 360 minutos.
- Posición: decúbito lateral izquierdo + decúbito supino.
- Vías de acceso: toracotomía izquierda por 6º espacio intercostal + laparotomía.
- Hallazgos: **hernia de hiato paraesofágica gigante conteniendo todo el estómago que se halla volvulado, colon transversal y polo superior de bazo.**
- Drenajes: torácico + celda esplénica.

5. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

5.1. HERNIA DE HIATO

EPIDEMIOLOGÍA:

La hernia de hiato es la hernia diafragmática más frecuente y su prevalencia aumenta con la edad. Se estima que aproximadamente entre el 50 y el 60% de los pacientes mayores de 50 años la padecen, siendo asintomáticas en la mayoría de los casos. La aparición de casos sintomáticos, aproximadamente el 9%, está estrictamente relacionada con la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), ya que ambas patologías están fuertemente correlacionadas.¹⁶

Además, las hernias hiatales ocurren con mayor frecuencia en los países altamente desarrollados de América del Norte y Europa occidental, y con menor frecuencia en las poblaciones africanas y orientales.¹⁶

ETIOLOGÍA:

Se trata de una hernia adquirida que se produce como consecuencia de un aumento de la presión intraabdominal que determina el paso del contenido abdominal hacia el tórax (área de baja presión) a través del hiato diafragmático.¹⁷

Los factores que influyen en el desarrollo de esta patología son numerosos. Dada la prevalencia cada vez mayor en las personas mayores, se cree que algunos factores predisponentes puedan estar directamente relacionados con la edad. Por ejemplo, la disminución de la elasticidad junto con la debilidad muscular y la pérdida de tensión muscular en los pilares del diafragma, que hacen que el cardias no vuelva a su posición natural debajo del diafragma durante la deglución normal.^{10,16}

Otro factor importante es el aumento de la presión intraabdominal como ocurre en el embarazo, lo que podría explicar la mayor frecuencia de hernias de hiato en las mujeres. Las deformidades significativas de la caja torácica también se describen como factor de riesgo que afecta al desarrollo de grandes hernias, lo que también explicaría una mayor incidencia en mujeres porque el incremento de la osteoporosis a medida que avanza la

edad favorece las fracturas vertebrales (deformidad de la caja torácica). Otras patologías como la obesidad y la presencia de ascitis también se han visto asociadas. Algunos autores hablan de que la dieta occidental rica en fibra puede conducir a un estreñimiento crónico y aumento del esfuerzo durante la defecación, que explicaría la mayor incidencia de en los países occidentales. La esofagitis crónica puede causar el acortamiento del esófago, causando fibrosis de los músculos longitudinales y predisponiendo así a la hernia de hiato. Y por último, eventos como el trabajo físico pesado (el levantamiento de pesas por ejemplo) e incluso la tos crónica son factores a tener en cuenta. Todo esto podría actuar, a su vez, como precipitante de la aparición de sintomatología.^{10,16,18}

CLASIFICACIÓN:

Según la clasificación anatómica, importante para el tratamiento quirúrgico, existen 4 tipos de hernias de hiato (Figura 9):^{17,18,19}

- La hernia de hiato tipo I o por deslizamiento: herniación del cardias hacia el hiato aumentado de tamaño, la unión gastroesofágica se desplaza por encima del diafragma. Representan el 90-95% de los casos de hernia de hiato y se asocian frecuentemente con reflujo gastroesofágico. También se asocian con grados más severos de esofagitis y esófago de Barrett.
- La hernia de hiato tipo II o paraesofágica (5%) (Figura 10): herniación de una parte del estómago, normalmente el fundus, a través del hiato esofágico con la unión gastroesofágica no desplazada. Es decir, el estómago se hernia de forma paralela al esófago. Con el agrandamiento progresivo del hiato y la pérdida de elasticidad de los tejidos de sostén, la influencia adicional del aumento de la presión intraabdominal y la presión intratorácica negativa; esta variante puede progresar llegando a herniarse todo el estómago. Dado que no hay desplazamiento de la unión gastroesofágica, no se relaciona con reflujo gastroesofágico, pero sí pueden producirse trastornos del vaciamiento gástrico.
- La hernia de hiato tipo III o mixta deslizante y paraesofágica (< 1%) (Figura 11): son una combinación de los tipos I y II, en las que tanto el fundus como la unión

gastroesofágica se hernian a través del hiato. Una gran parte del estómago y eventualmente todo el estómago pueden migrar hacia el mediastino, donde asume una posición invertida. La gran mayoría de estas hernias se consideran la evolución de una hernia deslizante tipo I inicial.

- La hernia de hiato tipo IV: se trata de una gran herniación paraesofágica con desplazamiento hacia el tórax del estómago junto a otro órgano adicional. Las vísceras herniadas típicamente consisten en el colon con el epiplón mayor. Otras posibles vísceras incluyen el intestino delgado, el bazo y el páncreas.

Los tipos II, III y IV también se denominan hernias paraesofágicas y su importancia clínica recae en su potencial de producir isquemia, obstrucción o vólvulo.¹⁹

Existe un subtipo de hernia, la hernia de hiato gigante, que en realidad no es más que un término cuya definición no es uniforme en la bibliografía. El término gigante responde a aquella hernia que incluye más del 30% del estómago en tórax. Sin embargo, algunos autores consideran que el contenido herniado debe superar el 50% del estómago o que este concepto incluye a todas las hernias de tipo III y IV. La definición más aceptada es la primera y la mayoría de estas hernias se tratan de hernias con componente por deslizamiento y paraesofágico (tipo III).^{17,20,21}

Por lo tanto, una hernia de hiato tipo IV gigante, el caso clínico del presente trabajo, es aquella cuyo tejido herniado involucra a más de un tercio del estómago y a otros órganos abdominales. A continuación, se describen las formas de presentación, pruebas diagnósticas y tratamiento de las hernias de hiato gigantes, todas ellas paraesofágicas (término que engloba los tipos II, III y IV).

5.2. HERNIA DE HIATO GIGANTE

CLÍNICA:

Se considera subestimada la verdadera incidencia de los síntomas de las hernias paraesofágicas gigantes. El origen de la clínica radica en los problemas mecánicos fruto de la anatomía anormal como una distensión gástrica excesiva, un vaciado deficiente, una obstrucción mecánica por torsión gástrica e incluso una posible isquemia.¹⁸

Los pacientes pueden estar asintomáticos o levemente sintomáticos durante años. Esta cronicidad de la sintomatología puede llevar a subestimar la gravedad, lo que aumenta la imprevisibilidad de los síntomas agudos y las complicaciones. Es necesario distinguir la presentación aguda de las manifestaciones clínicas crónicas.^{18,20}

En la siguiente tabla se exponen las manifestaciones clínicas recogidas en la literatura:

Referencia		Año	Pacientes	Edad ^a , sexo ^b	Tipo hernia	Presentación clínica
18 ^c	Geha et al.	2000	100	n.d.	n.d.	90% plenitud postprandial 89% vómitos 74% pirosis
	Wiechmann et al.	2001	60	n.d.		87% pirosis 60% dolor epigástrico 60% disfagia 8 obstrucciones agudas
	Pierre et al.	2002	203	n.d.		47% pirosis 23% vómitos 21% anemia 20% dolor epigástrico 20% disfagia
	Low and Unger	2005	68	n.d.		60% pirosis 43% disfagia 42% dolor epigástrico 39% anemia 32% disnea
22		2010	1	71, H	IV	Dolor epigástrico Náuseas Estreñimiento Vólvulo órgano-axial
21		2012	1	72, M	III	Vómitos Dolor torácico postprandial
23		2012	1	62, M	IV	Vómitos Deshidratación
24		2015	1	84, M	n.d. II/III	Disnea (aumentada postprandial) Astenia Anemia Melenas
25		2015	24	64±14.2, 10/14	IV	Obstrucción
26		2016	1	67, M	III	Vómitos postprandiales Plenitud postprandial Anemia Deshidratación Vólvulo gástrico órgano-axial
10		2019	7	88±9.36, 2/5	n.d. II/III	5/7 náuseas 3/7 vómitos 4/7 síntomas ERGE 3/7 dolor abdominal 2/7 dolor torácico postprandial 5/7 disnea 1/7 tos 3/7 insuficiencia respiratoria 4/7 arritmia/taquicardia 7/7 insuficiencia cardíaca

27		2022	71	65±3 (60-69), 19/52	II (14%) III (75%) IV (11%)	62% dolor torácico 60% pirosis 49% disfagia 39% regurgitación 23% vómitos 22% náuseas 23% distensión abdominal
			121	77±5 (>70), 32/89	II (8%) III (75%) IV (17%)	64% dolor torácico 46% pirosis 34% disfagia 34% regurgitación 36% vómitos 34% náuseas 18% distensión abdominal
28		2020	5	70±18, H	n.d.	5/5 dolor abdominal y torácico, náuseas y vómitos 4/5 obstrucción gástrica 2/5 vólvulo gástrico
28 ^d	Dubina et al.	2019	266	68±14, 189/77	n.d.	Obstrucción o gangrena
	Shea et al.	2019	30	74±13, 24/6	III (67%) IV (33%)	47% vólvulo gástrico 20% obstrucción 17% hemorragia 13% insuficiencia cardiaca/respiratoria
	Zanotti et al.	2019	1	73, M	III	Vólvulo gástrico
	Arevalo et al.	2018	4	85±9, n.d.	n.d.	100% obstrucción 25% hemorragia
	Gebhart et al.	2013	3	n.d.	IV	Incarceración
	Parker et al.	2013	25	75 (21- 91), 3/22	II 4% III 92% IV 4%	Obstrucción Hemorragia Perforación Sepsis
	Louie et al.	2011	9	>70, n.d.	n.d.	Incarceración
	Bawahab et al.	2009	17	n.d.	n.d.	Obstrucción Hemorragia Insuficiencia respiratoria
	Hortsmann et al.	2004	16	64 (36- 80), 8/8	n.d.	Obstrucción
29		2022	1	93, M	n.d.	Disnea y sibilancias en asmática Insuficiencia cardiaca y respiratoria Compresión AI
29 ^e	Mirdamadi and Arasteh	2010	1	78, M	n.d.	Disnea paroxística nocturna
	Sahin et al.	2015	1	84, M	n.d.	Disnea progresiva Compresión AI
	Wongrakpanich et al.	2016	1	88, M	IV	Disnea progresiva

AI aurícula izquierda; ERGE enfermedad por reflujo gastroesofágico; H hombre; M mujer; n.d. no disponible

^a Media ± desviación estándar o mediana (rango) expresada en años.

^b Número de H/M.

^c Revisión de la literatura de Duranceau, estudios a partir del año 2000.

^d Revisión de la literatura de Ceccarelli et al., 9 estudios que recogen a pacientes con presentación clínica aguda tratados de forma urgente y por vía laparoscópica.

^e Revisión de la literatura de Karan et al. sobre casos con síntomas respiratorios, pero sin síntomas gastrointestinales.

Todos los síntomas que se muestran en la tabla son el resultado de un grado variable de la obstrucción y compresión de los órganos adyacentes producidas por la expansión intratorácica del saco herniario. Los síntomas más frecuentemente encontrados como las náuseas y vómitos, disfagia, pirosis y distensión abdominal se atribuyen a la compresión esofágica y la angulación de la unión gastroesofágica. Los síntomas cardio-respiratorios como la disnea, dolor torácico e insuficiencias cardíaca y respiratoria se deben a la compresión de la aurícula izquierda y las venas pulmonares.²⁴

La anemia que presentan algunos pacientes suele producirse por un sangrado crónico resultante de las úlceras y erosiones que se forman en el saco herniario, aunque también puede ser por gastritis crónica. Existe un tipo de úlcera denominada lesión de Cameron, típica de pacientes con hernia de hiato, que se forma por la distensión mecánica, la compresión del diafragma y el daño generado por el ácido gástrico. Se trata de una lesión lineal en los pliegues de la mucosa gástrica a nivel del hiato diafragmático que se puede observar en la endoscopia digestiva alta.^{24,30}

La hernia que se manifiesta de forma aguda y repentina es una urgencia, ya que puede tratarse de un vólvulo gástrico, incarceration, estrangulación, perforación o hemorragia.^{22,23,25}

El estómago tiende a rotar a medida que se hernia hacia la cavidad torácica, por lo que es frecuente hallar rotaciones gástricas en las hernias gigantes. El término vólvulo gástrico hace referencia a una rotación superior a 180° y debe sospecharse ante la presencia de alguno de los síntomas de la triada clásica de Borchardt, que comprende epigastralgia intensa, náuseas sin vómitos e imposibilidad de pasar una sonda nasogástrica. Esta triada aparece en el 50-70% de los casos de vólvulo gástrico y representa una obstrucción gástrica total.^{21,31,32,33}

El vólvulo gástrico tiene una incidencia máxima en la quinta década de la vida y hasta en el 70% de los casos se asocia a defectos diafragmáticos o patología de la unión esofagogástrica, siendo la hernia paraesofágica la causa más frecuente. Según el eje de torsión se distinguen tres tipos:^{17,18,21,31,32}

1. Vólvulo órgano-axial (59%) (figura 12, 14 y 15). Se produce cuando el estómago gira sobre su eje longitudinal (eje largo). La curvatura mayor rota hacia anterior y después hacia cefálico, adoptando una posición más craneal y quedando la curvatura menor ubicada inferiormente.
2. Vólvulo mesenterio-axial (29%) (figura 13). Este tipo es más raro y tiene lugar si el eje del vólvulo es transversal (eje corto). Se produce un movimiento hacia anterior y después hacia la izquierda del antro, que queda por encima del fundus; mientras que el fundus se sitúa por debajo y a la derecha del antro.
3. Vólvulo en ambos ejes (2%). Un 10% quedan sin clasificar.

Si el cuadro no se reconoce ni revierte precozmente, puede resultar en compromiso vascular de los órganos herniados por estrangulación produciendo dolor y, finalmente, en isquemia, necrosis y perforación con una mortalidad asociada del 30-50%. Los eventos isquémicos son poco frecuentes debido a la rica vascularización del estómago y ocurren en el 5-28% de los pacientes.^{17,18,22,28,31,33}

Aunque la radiología de tórax puede orientar el diagnóstico (estómago muy distendido con niveles hidroaéreos), la tomografía computarizada es la prueba de elección porque identifica el punto de torsión, el eje de rotación y la posición del píloro y del cardias (figura 15). El tratamiento consiste en la reducción del vólvulo, que en ausencia de signos de isquemia puede intentarse endoscópicamente, especialmente en aquellos pacientes con alto riesgo quirúrgico asociado. En caso de isquemia o fracaso de la devolvulación endoscópica el tratamiento de elección es la cirugía e incluye la reducción del estómago y posible resección en casos de necrosis.^{17,32}

DIAGNÓSTICO:

El diagnóstico de este tipo de hernia se puede sospechar a partir de una buena anamnesis y exploración física en presencia de sintomatología. Sin embargo, también puede darse la posibilidad de que sea un hallazgo casual en pruebas de imagen solicitadas por alguna otra indicación. Hay que enfatizar que los síntomas suelen ser inespecíficos y sólo sugieren la presencia de esta patología. Ninguno de los síntomas es patognomónico y pueden estar asociados a otras enfermedades.¹⁶

El diagnóstico preciso del tipo de hernia recae en las pruebas de imagen, que resultan imprescindibles para clarificar la naturaleza y la extensión del defecto. Sólo se deben realizar aquellas exploraciones que alteren el manejo clínico del paciente. El estudio de un paciente con hernia de hiato gigante tiene que incluir un examen radiológico, fundamentalmente, y endoscópico. Además, se puede realizar una evaluación de la función motora y de la presencia de reflujo.^{16,17,19}

Estudios radiológicos:^{16,17,18,19,20,21}

- En la **radiografía de tórax** se puede observar una masa mediastínica retrocardiaca con un nivel hidroaéreo. (Figura 16).
- La **tomografía computarizada toracoabdominal** es útil para la demostración precisa de la anatomía de la hernia, definir el tipo, evaluar la presencia de órganos adicionales dentro del saco herniario, así como complicaciones asociadas como vólvulo o perforación gástrica. (Figura 15).
- La **resonancia magnética** no muestra grandes ventajas respecto a la TC salvo el hecho de que es menos invasiva y más sensible para los tejidos blandos. De manera que puede resultar útil para definir la naturaleza de una masa retrocardiaca si existen dudas.
- El **esofagograma con bario** se trata de una prueba fundamental para la caracterización de la anatomía (tamaño de la hernia, posición de la unión esófago-gástrica, presencia de estenosis y rotación axial o longitudinal) y la evaluación cualitativa de la movilidad esofágica. Es el estudio de imagen que mejor define la configuración de la hernia y, por tanto, es esencial si se plantea cirugía; siendo la prueba de elección para el diagnóstico en muchos casos.

La **endoscopia digestiva alta** es útil en la clasificación de las hernias de hiato y su mayor utilidad radica en la evaluación de la mucosa esofágica. Sin embargo, tiene un papel menor en el diagnóstico de la hernia gigante, ya que resulta muy difícil definir la anatomía y pasar el endoscopio a través de la unión esofagogástrica y del hiato por la torsión de la bolsa gástrica herniada. A veces, como en el caso clínico de este trabajo, no se puede llegar a completar la exploración porque resulta imposible identificar y

atravesar el píloro, especialmente en los estómagos volvulados. Varios autores enfatizan el desafío de proporcionar una descripción endoscópica precisa de las hernias masivas. En la última revisión sistemática de la Sociedad Internacional de Enfermedades del Esófago (ISDE) se recogen los siguientes datos de varios estudios: sólo se pudo reconocer el defecto en el 17% de los casos de un estudio de 55 pacientes con hernia paraesofágica; en 12 de 45 pacientes de otro estudio no se consiguió atravesar el hiato con el endoscopio; y no se pudo completar la exploración endoscópica en 5 de 15 y en 16 de 30 casos en otros dos estudios. Estos datos sugieren que es importante realizar también estudio esofágico baritado en la detección de la hernia hiatal gigante.^{18,19,21}

Por último, los estudios para evaluar la función esofágica, que son de escasa utilidad:

- La **monitorización del pH durante veinticuatro horas** es el estándar de oro para documentar la exposición al reflujo ácido en el esófago. Actualmente, no hay estudios con evaluación sistémica de la exposición al ácido en pacientes con hernias masivas, ya que el reflujo gastroesofágico es un síntoma más frecuentemente asociado a la variante tipo I o por deslizamiento. El papel de la prueba de **impedancia esofágica** con hernia masiva aún no está definido.¹⁸
- La función motora registrada en los pacientes con hernia gigante a través de **manometría esofágica** muestra resultados variables influenciados por la anatomía anormal, el tipo de hernia y la presencia de diversos grados de daño en la mucosa. Al igual que en la endoscopia, el componente paraesofágico de la hernia crea dificultades anatómicas para obtener una información manométrica completa. Algunos de los hallazgos recogidos en la revisión sistemática anteriormente mencionada de la ISDE son: presión del esfínter esofágico inferior (EEI) adecuada o disminuida, disminución de la longitud del EEI y tono del cuerpo esofágico normal o peristaltismo alterado.¹⁸

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO:

El tratamiento definitivo es la reparación quirúrgica y tiene como objetivos resolver la clínica a largo plazo y minimizar la morbilidad.¹⁸

Existe cierta controversia sobre las indicaciones de cirugía. La mayoría de los autores coinciden en la indicación quirúrgica en presencia de síntomas, en particular cuando se presentan con síntomas obstructivos agudos o aquellas con vólvulo. A pesar de ello, otros estudios apuntan a la necesidad de reparación incluso en pacientes asintomáticos dado el potencial de complicaciones impredecibles. Si bien la indicación puede ser discutible, está claro que la decisión debe de ser tomada de manera individualizada de acuerdo con las características del paciente y teniendo en cuenta sobre todo sus comorbilidades.^{17,18,19,20,21,25,27}

Otro aspecto a tener en cuenta es cuándo realizar dicha intervención. Köhler et al. compararon a 24 pacientes con hernia paraesofágica gigante y clínica aguda en función del tiempo que se tardó en realizar la reparación quirúrgica: cirugía urgente (< 24 horas), semielectiva (< 7 días) y electiva (< 4 semanas). Según este estudio, en la mayoría de los casos sintomáticos agudos, se podría llevar a cabo un manejo conservador mediante inhibidores de la bomba de protones, seguido de una reparación quirúrgica electiva. Cuando esto no es posible y el tratamiento médico es insuficiente, puede intentarse una desrotación y reposición del estómago con asistencia endoscópica y posteriormente se puede ayudar a fijar el estómago mediante una gastrostomía endoscópica percutánea. La cirugía urgente quedaría relegada a una minoría de casos, que además asocia una mortalidad cinco veces superior.^{25,28}

El problema lo encontramos en la posibilidad de desarrollar complicaciones durante el tratamiento conservador. Hay estudios que hablan de hasta un 16,4% de mortalidad, tasa que podría haberse reducido mediante una intervención quirúrgica electiva más temprana, que es el tratamiento curativo. Esto también es respaldado por otro estudio que examinó, además, los costes hospitalarios.²⁵

El abordaje quirúrgico puede ser: ^{17,28,34}

- Abierto (vía torácica o abdominal): está indicado ante todo paciente inestable y debe realizarse de manera inmediata. El abordaje transtorácico permite una visualización mejor del esófago y obtener una mayor longitud esofágica intraabdominal, pero tiene una mayor morbilidad en comparación con el abordaje abdominal laparoscópico.

- Laparoscópico: es el gold standard para la cirugía electiva, también útil en la urgente. A veces es necesaria una conversión al abordaje abierto por sangrado, lesión esplénica o adherencias.
- Robótico: puede presentar ventajas respecto a la laparoscopia en cuanto comodidad y precisión del cirujano, pero su uso todavía es muy limitado.

Independientemente de la vía de abordaje, para la corrección de este tipo de hernias tan grandes se deben de tener en cuenta tres principios: ^{17,18,20,28}

1. El abordaje de la reparación: reducción, cierre del defecto herniario mediante las técnicas Nissen (Figura 17 y 19) o Toupet y valorar la necesidad de material protésico (mallas) para disminuir recurrencias.
2. La asociación con ERGE y necesidad de realizar una técnica antirreflujo.
3. Recolocar la unión gastroesofágica en una posición infradiaphragmática es importante y puede requerir una gastroplastia de elongación si se halla un esófago corto. La técnica Collis permite alargar el esófago utilizando la curvatura menor del estómago (Figura 18 y 19).

En cuanto a la utilización de mallas protésicas, el estudio de Köhler et al. estableció su indicación en aquellas hernias con una superficie mayor a 5.6 cm², pero no hay claras recomendaciones. La funduplicatura de Nissen es la técnica más frecuente y en casos seleccionados se requieren técnicas adicionales como gastrostomía, gastropexia, Collis o resecciones gástricas. Por tanto, no existen recomendaciones claras sobre el manejo de estos pacientes, siendo necesario individualizar estas técnicas. ^{17,25,28,35}

Respecto al seguimiento, destacar que la percepción de mejoría sintomática no se correlaciona necesariamente con una reparación anatómica adecuada, que sólo se evidencia con las pruebas de imagen. El seguimiento radiológico es el método de elección para notificar los resultados de la cirugía. Sin embargo, Kohn et al. sugieren que como las recurrencias son mayoritariamente pequeñas y asintomáticas, no está indicado un seguimiento radiológico. Lidor et al. destaca una alta tasa de recurrencia, de hasta un 50%, y coincide con la mayoría de estudios publicados en que la identificación de recurrencia como hallazgo radiológico asintomático no se correlaciona con la mejoría

sintomática. La reparación en caso de recurrencias está indicada cuando los síntomas coinciden con los hallazgos anatómicos.^{17,18,34,35}

Los datos sobre factores de riesgo para la recurrencia son muy limitados, juegan un papel importante el tamaño de la hernia y las características del paciente como la edad, índice de masa corporal alto y patologías médicas preexistentes. En relación a la técnica quirúrgica, Zaman et al. describen una mayor recurrencia en la reparación laparoscópica en comparación con la cirugía abierta. Lidor et al. evaluaron a largo plazo cambios en la clínica y calidad de vida de los pacientes. Investigaron algunos potenciales factores de riesgo como el índice de masa corporal, tabaquismo, diabetes mellitus, enfermedad pulmonar, cirugía abdominal previa, disfagia preoperatoria, pirosis y dolor; que no se asociaron a recurrencia radiológica. Tampoco encontraron diferencias estadísticamente significativas con respecto a la edad, sexo, raza, calidad de vida, duración de estancia hospitalaria y reoperación entre los grupos no recurrente y recurrente. Los pacientes con defectos herniarios de mayor tamaño presentaron más recurrencias, pero en este estudio no fue estadísticamente significativo. Por tanto, se puede concluir que la causa puede ser multifactorial, aunque parece lógico que a mayor tamaño, mayor probabilidad de recurrencia.^{34,35}

Por último, la siguiente tabla describe las técnicas utilizadas, seguimiento e incidencia de recurrencias y mortalidad de 14 estudios desde 2010.

6. DISCUSIÓN

El presente trabajo de fin de grado tuvo como objetivos estudiar la etiopatogenia desde una visión anatómica, la clínica, el diagnóstico y el tratamiento de las hernias de hiato gigantes. A continuación, se comparan los datos obtenidos con un caso clínico.

La paciente del caso es una mujer de 69 años con hernia de hiato tipo IV gigante. Esta patología consiste en la protrusión de más de un tercio del estómago junto a otro órgano adicional en la cavidad torácica a través del hiato esofágico.¹⁷ En esta paciente en concreto, el saco herniario contenía estómago, duodeno, colon transverso, cola del páncreas, lóbulo izquierdo hepático, polo superior del bazo y grasa abdominal. La paciente presentaba ERGE, disfagia y dispepsia postprandial crónica y náuseas y vómitos en los últimos tres días. Debido a la magnitud de la hernia y la cronicidad de una sintomatología larvada, se plantea un diagnóstico diferencial con una hernia diafragmática congénita, en particular con una HDC posterolateral o de Bochdalek.

La hernia de Bochdalek es una protrusión de órganos abdominales a través de un defecto congénito posterolateral, izquierdo normalmente, del diafragma. Los órganos implicados suelen ser estómago, hígado, bazo, páncreas, intestino, riñón y epiplón. Aunque se trate de un hallazgo poco habitual en adultos, es posible que si el defecto se produjo tras el desarrollo pulmonar no se produzca hipoplasia pulmonar, que es lo más frecuente en neonatos, y el paciente permanezca asintomático o con clínica digestiva o respiratoria leve. La presentación clínica en el adulto puede ser muy confusa, existen cuatro formas: paciente asintomático (hallazgo incidental); paciente con síntomas crónicos de origen digestivo (vómitos dispepsia, disfagia y dolor abdominal), el caso de nuestra paciente, o de origen respiratorio (disnea y dolor torácico); situación urgente por obstrucción intestinal o hemorragia digestiva; y post mórtem (autopsia diagnóstica). Por tanto, se debe sospechar de una hernia de Bochdalek en todo adulto que presente de forma crónica síntomas respiratorios y digestivos postprandiales y clínica agravada con la posición supina y el ejercicio físico. Además, añadir que una de las complicaciones tardías que desarrollan los adultos son los vólvulos gástricos, al igual que la paciente del caso descrito.³⁶

Para el diagnóstico de una hernia de Bochdalek en adultos es imprescindible la tomografía computarizada, que según Moreno-Egea et al. alcanza una sensibilidad del 78% y del 50% en el lado izquierdo y derecho respectivamente.³⁶ La TC que se realizó a la paciente del caso descartó este tipo de hernia porque el defecto diafragmático no estaba situado posterolateral, confirmando así una hernia de hiato. En cualquier caso, Moreno-Egea et al. describen un manejo similar al de la hernia de hiato gigante: siempre quirúrgico y basado en un abordaje por laparotomía en casos urgentes e individualizado en los casos electivos, bien abierto o laparoscópico.³⁶

En la literatura consultada se ha podido observar que la presentación clínica más frecuente es, al igual que en el caso, la crónica con dispepsia, disfagia, pirosis, náuseas, vómitos, dolor epigástrico, dolor torácico, disnea y anemia.^{10,18,27} La clínica aguda tiene lugar comúnmente por obstrucción y hemorragia.^{24,25,28} El hallazgo de vólvulo gástrico órgano-axial en el caso expuesto, también se correlaciona con lo descrito en la literatura, especialmente en aquellos casos de hernias de gran tamaño por la tendencia del estómago a rotar a medida que progresa la hernia hacia el tórax.^{22,26,28}

Es preciso enfatizar en la inespecificidad de los síntomas que pueden superponerse a la clínica de otras patologías de base. Por ejemplo, en el estudio de Lesinski et al., debido a la edad avanzada del grupo de estudio, fue difícil diferenciar si los síntomas se trataban de una presentación aguda de la hernia o de enfermedades concomitantes como una neumonía o insuficiencia cardíaca.¹⁰ Esto ha supuesto una de las principales limitaciones para la recopilación de datos en la revisión bibliográfica.

Para el diagnóstico de las hernias paraesofágicas gigantes son fundamentales las pruebas de imagen radiológicas, siendo la radiografía de tórax la primera prueba que se realiza, seguida de la tomografía computarizada. Solo deben realizarse aquellas pruebas que alteren el manejo del paciente, de forma que mientras el estudio baritado es esencial previo a la cirugía, la endoscopia digestiva alta y las pruebas funcionales no son pruebas diagnósticas de elección.^{17,18} A la paciente del caso se le llevó a cabo una radiografía de tórax, TC y endoscopia digestiva alta. Se desconoce si se realizó un estudio baritado preoperatorio. En este caso, está justificada la prueba endoscópica por el empeoramiento analítico de la anemia durante el ingreso y de la sintomatología.

La dificultad de este procedimiento fue muy elevada por las modificaciones de la anatomía, esto es respaldado por varios autores que definen esta prueba como todo un desafío llegando, en ocasiones, a ser imposible identificar y atravesar el píloro con el endoscopio.^{18,19,20}

La paciente fue intervenida quirúrgicamente de manera electiva como recomiendan la mayoría de los autores en casos sintomáticos, en particular cuando asocian vólvulo gástrico, y el abordaje fue abierto (transtorácico y transabdominal).²⁵ La Sociedad Americana de Cirujanos Gastrointestinales y Endoscópicos (SAGES) establece con un nivel de recomendación alto que es eficaz tanto un abordaje transtorácico como transabdominal sea por laparotomía o laparoscopia, siendo preferida la laparoscopia por presentar menor morbilidad perioperatoria.¹⁷

No existe un consenso con respecto a una técnica quirúrgica específica. En el caso expuesto se realizaron los siguientes procedimientos: taxis (tracción más compresión para reducir la hernia), hiatoplastia sin tensión con malla, Collis-Nissen, esplenectomía y piloroplastia (corrección de la estenosis pilórica). Köhler et al. también describen un caso de hemorragia esplénica intraoperatoria que requiso de esplenectomía y conversión de abordaje laparoscópico a abierto.²⁵ De todas las técnicas que se recogen en la literatura consultada, las más frecuentes son la funduplicatura de Nissen combinada o no con gastroplastia de Collis y el uso de mallas como refuerzo, que disminuye la tasa de recurrencias a corto plazo según la SAGES.^{17,18,20,28}

En consideración al seguimiento posterior al tratamiento, se ha observado que las recurrencias anatómicas objetivadas con pruebas radiológicas no se relacionan con la aparición de clínica. Por esta razón, muchos autores, incluida la SAGES (nivel de recomendación alto), no recomiendan de rutina los estudios de contraste postoperatorios en pacientes asintomáticos.^{17,25}

7. CONCLUSIÓN

- La hernia de hiato gigante es una patología infrecuente que abarca a las denominadas hernias paraesofágicas (tipos II, III y IV) cuando estas incluyen la herniación de al menos una tercera parte del estómago.
- Puede resultar un desafío diagnóstico, ya que la inespecificidad de los síntomas junto con la ausencia de signos patognomónicos conlleva un diagnóstico diferencial amplio.
- El abordaje quirúrgico más aceptado consiste en una intervención electiva laparoscópica en los casos sintomáticos que cumpla los siguientes principios: la reducción y reparación sin tensión del defecto herniario y, si es preciso, la corrección de un esófago corto y del reflujo.
- Debido a la gran variabilidad en cuanto a la extensión del defecto herniario y las características intrínsecas de los pacientes, no existen recomendaciones estandarizadas para el abordaje de estas hernias. Por esta razón, resulta imprescindible la individualización y adaptación de la reparación quirúrgica a cada caso.
- A pesar de que las tasas de recurrencia son elevadas, los pacientes mantienen buena calidad de vida después de la cirugía.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Schünke M, Schulte E, Schumacher U. Prometheus Texto y Atlas de Anatomía. Tomo 2, Órganos Internos. 5ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2022.
2. Torres A, Serrano C. Diafragma [Internet]. Kenhub. 2022 [citado el 11 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://www.kenhub.com/es/library/anatomia-es/diafragma-es>
3. Benito J. Cuadernos de Anatomía. Aparato locomotor. Vol. 1 Tronco. Extremidad inferior. 1ª ed. Zaragoza: Prensas de la Universidad de Zaragoza; 2020.
4. Drake RL, Tibbitts R, Richardson P, Horn A, Mitchell AW, Gray H, et al. Anatomía para estudiantes. 4ª ed. Elsevier; 2020.
5. Sadler T, Pecina J, Imseis H, López-Serna N, Arce A, Aburto M et al. Langman Embriología Médica. 13ª ed. Barcelona: Wolters Kuwer; 2016.
6. Moore K, Torchia M, Persaud T, Martínez-Álvarez C. Embriología Clínica. 10ª ed. Amsterdam: Elsevier; 2016.
7. Barker-Antonio A, Carmona-Pavón ML, García-Manzano RA, Dávila-Ruiz E, Escamilla-Orzuna K, Isidoro-Hernández D. Tratamiento de hernia diafragmática traumática. Presentación de caso. Rev Mex Cir Torac Gen [Internet]. 2020 [citado el 18 de febrero de 2022];1(3):95-100. doi:10.35366/101478
8. Brito G, Iraizoz AM. Hernia diafragmática traumática catastrófica con sección subtotal del píloro: caso clínico. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2020 [citado el 18 de febrero de 2022];43(3):411-415. Disponible en: <https://doi.org/10.23938/ASSN.0915>
9. Cuñat T, Tena B, Alcón A, Montero J, Ubré M, Gómez L. Hernia diafragmática como complicación en el postoperatorio de nefrectomía radical: a propósito de un caso. En XIII Congr s de la SCARTD: 3 i 4 de noviembre de 2016; Auditorio Axa, Barcelona [Internet]. 2016 [citado el 18 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://www.congresscartd.org/web2016/pdfs/abstracts/abstract78.pdf>

10. Lesinski J, Zielonka TM, Wajtryt O, Peplinska K, Kaszynska A. Giant hiatal hernias. *Adv Respir Med* [Internet]. 2019 [citado el 1 de mayo de 2022];87(1):54-62. doi:10.5603/ARM.a2019.0009
11. Merrell AJ, Kardon G. Development of the diaphragm -- a skeletal muscle essential for mammalian respiration. *FEBS J* [Internet]. 2013 [citado el 18 de marzo de 2022];280(17):4026-35. doi: 10.1111/febs.12274
12. García-Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. *Guía clínica. AEDP* [Internet]. 2012 [citado el 18 de marzo de 2022];23(3):126-133. doi: 10.1016/j.diapre.2012.06.009
13. Espinosa-Muñoz LJ, Schuler-García I (dir). Descripción clínico- demográfica y análisis molecular del gen fog2 en pacientes con hernia diafragmática congénita [trabajo final de grado en Internet]. [Bogotá]: Pontificia Universidad Javeriana; 2010 [citado el 18 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://repository.javeriana.edu.co/bitstream/handle/10554/8749/tesis687.pdf;jsessionid=E4C4BDD3B5B8928EEFD3CDE1F0535630?sequence=1>
14. Jover-Labiste M. Diagnóstico ecográfico de un feto con hernia diafragmática. *MEDISAN* [Internet]. 2015 [citado el 18 de marzo de 2022];19(7):868-872. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=60568>
15. Hierro-Espinosa C, Blasco J (dir). Hernia diafragmática congénita. Revisión bibliográfica a partir de un caso clínico [trabajo final de grado en Internet]. [Zaragoza]: Universidad de Zaragoza; 2015 [citado el 14 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://zaguan.unizar.es/record/47925/files/TAZ-TFG-2015-968.pdf?version=1>
16. Pawluszewicz P, Wojciak P, Diemieszczyk I, Golaszewski P, Wozniowska P, Hady H R. Hiatal hernia—epidemiology, pathogenesis, diagnostic. *Post N Med* [Internet]. 2018 [citado el 13 de abril de 2022];5:274-8. doi: 10.25121/PNM.2018.31.5.274
17. Kohn GP, Price RR, DeMeester SR, Zehetner J, Muensterer OJ, Awad Z et al. Guidelines for the management of hiatal hernia. *Surg Endosc* [Internet]. 2013 [citado el 14 de febrero de 2022];27(12):4409-28. doi: 10.1007/s00464-013-3173-3

18. Duranceau A. Massive hiatal hernia: a review. *Dis Esophagus* [Internet]. 2016 [citado el 12 de abril de 2022];29(4):350-366. doi:10.1111/dote.12328
19. Sfara A, Dumitrascu DL. The management of hiatal hernia: an update on diagnosis and treatment. *Med Pharm Rep* [Internet]. 2019 [citado el 14 de febrero de 2022];92(4):321-325. doi: 10.15386/mpr-1323
20. Mitiek MO, Andrade RS. Giant hiatal hernia. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2010 [citado el 11 de abril de 2022];89(6):S2168-73. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.03.022
21. De Grazia K JA, Godoy Z M, Cavallo B Í, Cortés A C. Hernia hiatal gigante con estómago intratorácico: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev. chil. radiol* [Internet]. 2012 [citado el 11 de abril de 2022];18(4):179-183. doi: 10.4067/S0717-93082012000400007
22. George D, Apostolos PV, Athanasios P, Emmanuel LE, Nikolaos KE, Nikolaos P, et al. Struggling with a Gastric Volvulus Secondary to a Type IV Hiatal Hernia. *Case Rep Med* [Internet]. 2010 [citado el 9 de mayo de 2022];2010:257497. doi: 10.1155/2010/257497
23. Villegas-Talavera J, Dajer-Fadel WL, Ibarra-Pérez C, Borrego-Borrego R, Flores-Calderón O, González-Ruiz FJ. Hernia paraesofágica tipo IV gigante: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hosp Gen Méx* [Internet]. 2012 [citado el 9 de mayo de 2022];75(1):37-40. Disponible en: <https://www.elsevier.es/en-revista-revista-medica-del-hospital-general-325-articulo-hernia-paraesofagica-tipo-iv-gigante-X0185106312231579>
24. Sahin C, Akin F, Cullu N, Özseker B, Kirli İ, Altun İ. A Large Intra-Abdominal Hiatal Hernia as a Rare Cause of Dyspnea. *Case Rep Cardiol* [Internet]. 2015 [citado el 8 de mayo de 2022];2015:546395. doi:10.1155/2015/546395
25. Köhler G, Koch OO, Antoniou SA, Emmanuel K, Pointner R. Acute intrathoracic stomach! How should we deal with complicated type IV paraesophageal hernias?. *Hernia* [Internet]. 2015 [citado el 9 de mayo de 2022];19:627–633. doi: 10.1007/s10029-014-1285-x

26. Castellanos-Suárez J, Valls-Figueroa CT, Sánchez-Torres O. Hernia paraesofágica con vólvulo gástrico. Rev Cub Med Mil [Internet]. 2016 [citado el 9 de mayo de 2022];45(4):1-7. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572016000400015
27. D'Elia MA, Ahmadi N, Jarrar A, Naville A, Mamazza J. Paraesophageal hernia repair in elderly patients: outcomes from a 10-year retrospective study. Can J Surg [Internet]. 2022 [citado el 9 de mayo de 2022];65(1):E121–E127. doi: 10.1503/csj-017920
28. Ceccarelli G, Pasculli A, Bugiantella W, De Rosa M, Catena F, Rondelli F et al. Minimally invasive laparoscopic and robot-assisted emergency treatment of strangulated giant hiatal hernias: report of five cases and literature review. World J Emerg Surg [Internet]. 2020 [citado el 9 de mayo de 2022];15(1):37. doi:10.1186/s13017-020-00316-1
29. Karan A, Guo HJ, Ng K, Izzo C. A Breathtaking Hernia: A Giant Hiatal Hernia Masquerading as Poorly Controlled Asthma. Cureus [Internet]. 2022 [citado el 9 de mayo de 2022];14(2):e22268
30. Olivares-Valles A, Chico-Álvarez I, Ortega-Carbonell AF, Alonso-Prada A, Arias-Rivera ML, Quintanilla-Lázaro E, et al. Úlcera de Cameron: causa refractaria de anemia. Rev ACAD [Internet]. 2014 [citado el 9 de mayo de 2022];30(1):12-14. Disponible en: <https://www.acad.es/ulcera-de-cameron-causa-refractaria-de-anemia/#:~:text=La%20%C3%BAlcera%20de%20Cameron%20es%20una%20lesi%C3%B3n%20longitudinal%20en%20los,someten%20a%20una%20endoscopia%20digestiva>
31. Guillén-Paredes MP, Pardo-García JL. Vólvulo gástrico agudo: a propósito de un caso. Rev. esp. enferm. dig. [Internet]. 2015 [citado el 13 de abril de 2022];107(3):173-174. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082015000300008&lng=es
32. Lesquereux-Martínez L, Macías-García F, Ferreiro R, Martínez-Castro J, Gamborino-Caramés E, Beiras-Torrado A. Vólvulo gástrico agudo: una urgencia quirúrgica. Rev esp

enferm dig [Internet]. 2011 [citado el 13 de abril de 2022];103(4):219-220. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.4321/S1130-01082011000400011>

33. Wijesuriya S, Watura R. Acute gastric volvulus: an uncommon complication of a hiatus hernia. BMJ Case Rep [Internet]. 2011 [citado el 13 de abril de 2022]. doi:10.1136/bcr.09.2011.4753

34. Zaman JA, Lidor AO. The Optimal Approach to Symptomatic Paraesophageal Hernia Repair: Important Technical Considerations. Curr Gastroenterol Rep [Internet]. 2016 [citado el 13 de mayo de 2022];18(10):53. doi:10.1007/s11894-016-0529-6

35. Lidor AO, Steele KE, Stem M, Fleming RM, Schweitzer MA, Marohn MR. Long-term Quality of Life and Risk Factors for Recurrence After Laparoscopic Repair of Paraesophageal Hernia. JAMA Surg [Internet]. 2015 [citado el 13 de mayo de 2022];150(5):424–431. doi:10.1001/jamasurg.2015.25

36. Carbonell-Tatay F, Moreno-Egea A. Eventraciones. Otras hernias de pared y cavidad abdominal. 1ª ed. Valencia: Asociación Española de Cirujanos; 2012.

37. Abbara S, Kalan MM, Lewicki AM. Intrathoracic Stomach Revisited. AJR Am J Roentgenol [Internet]. 2003 [citado el 1 de mayo de 2022];181(2):403-414. doi:10.2214/ajr.181.2.1810403

38. Nason KS, Luketich JD, Witteman BP, Levy RM. The laparoscopic approach to paraesophageal hernia repair. J Gastrointest Surg [Internet]. 2012 [citado el 13 de mayo de 2022];16(2):417-426. doi:10.1007/s11605-011-1690-8

9. ANEXOS

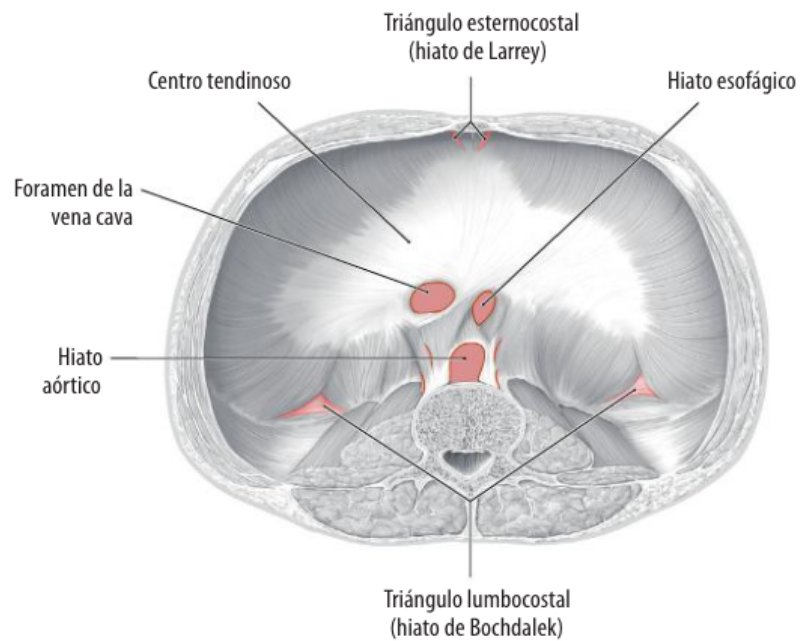


Figura 1: orificios del diafragma, visión caudal.¹

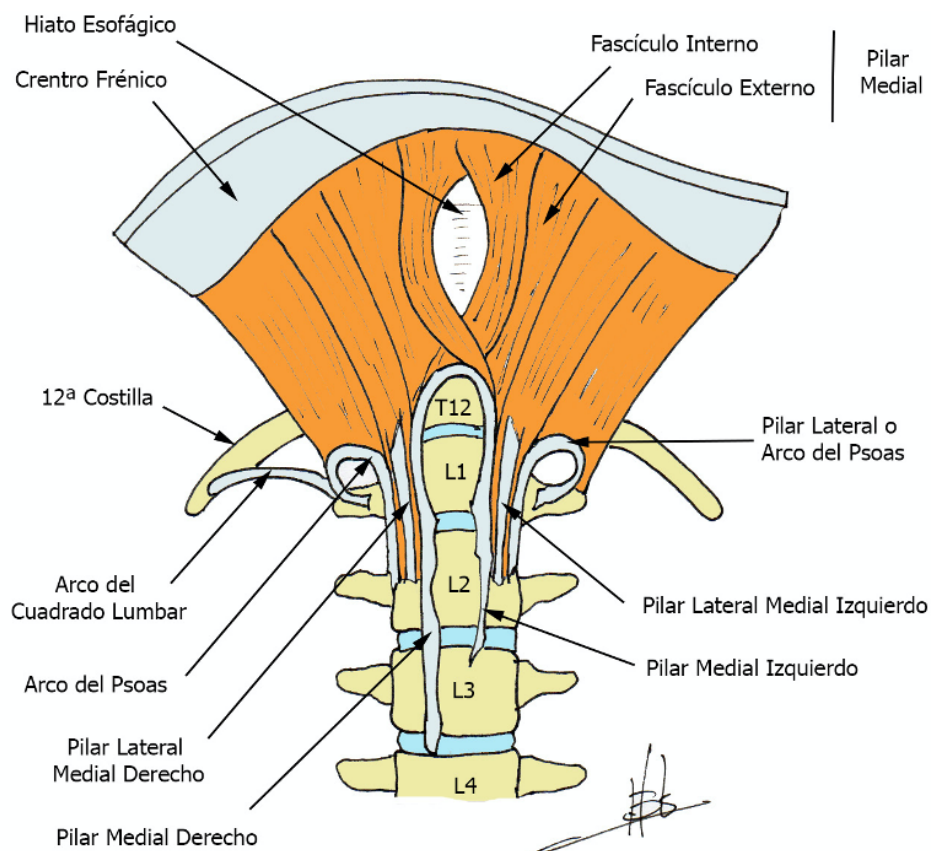


Figura 2: orificios e inserciones del diafragma, visión anterior.³

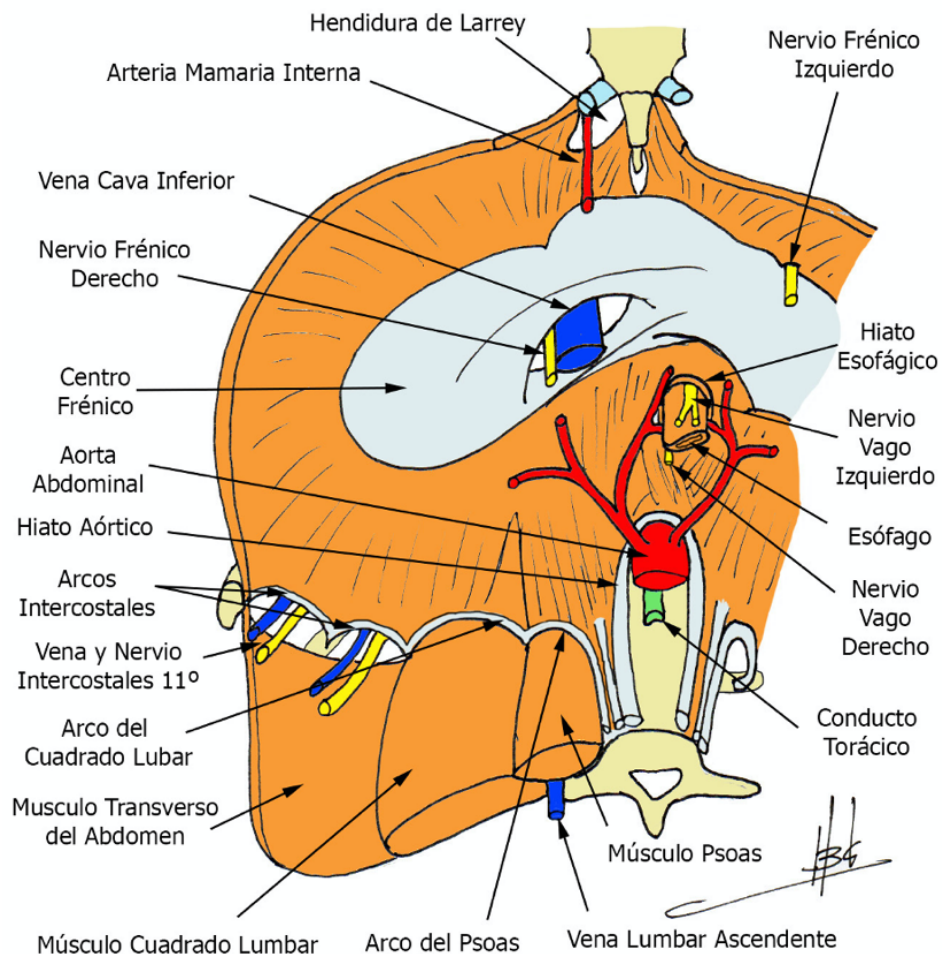


Figura 3: orificios e inserciones del diafragma, visión anterior.³

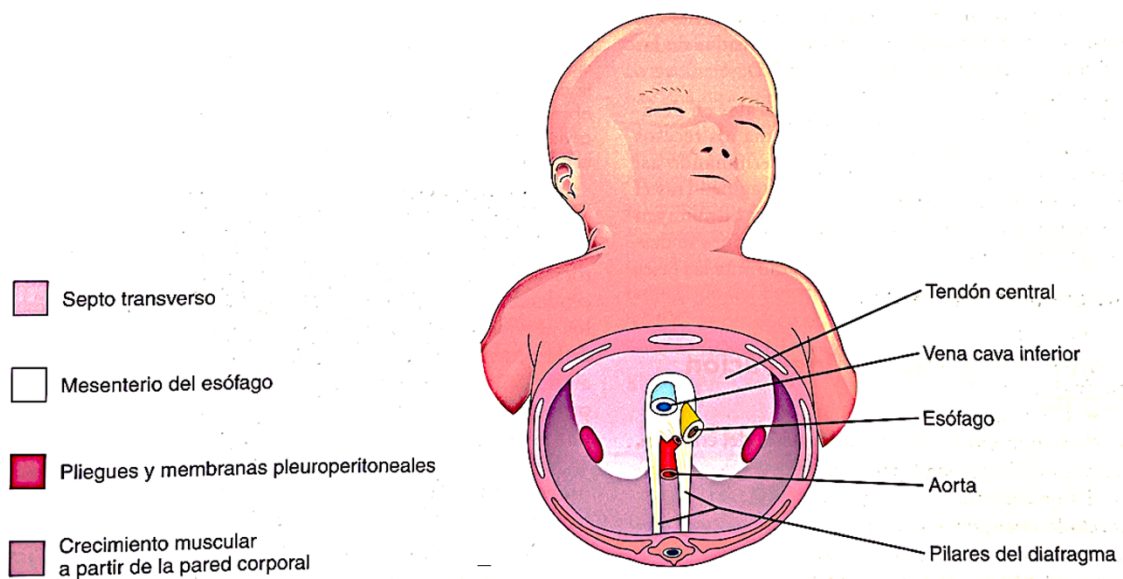


Figura 4: visión inferior del diafragma de un recién nacido con indicación del origen embriológico de sus componentes.⁶

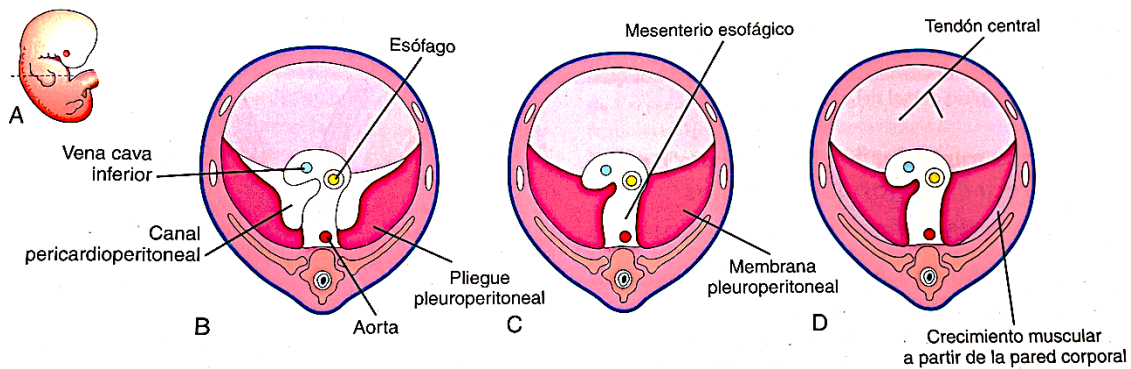


Figura 5.⁶

- 5A: visión lateral de un embrión al final de la quinta semana con indicación de los niveles de corte en B a D.
- 5B: corte transversal de un embrión al final de la quinta semana, que muestra el tabique transverso, las membranas pleuroperitoneales y el mesenterio del esófago, todavía sin fusionar, permitiendo entre ellos los canales pericardioperitoneales.
- 5C: corte transversal de un embrión al final de la sexta semana tras la fusión de los tres elementos descritos en la Figura B que conforman el diafragma.
- 5D: corte transversal de un feto de 12 semanas tras el crecimiento hacia dentro del cuarto componente diafragmático de la pared corporal.

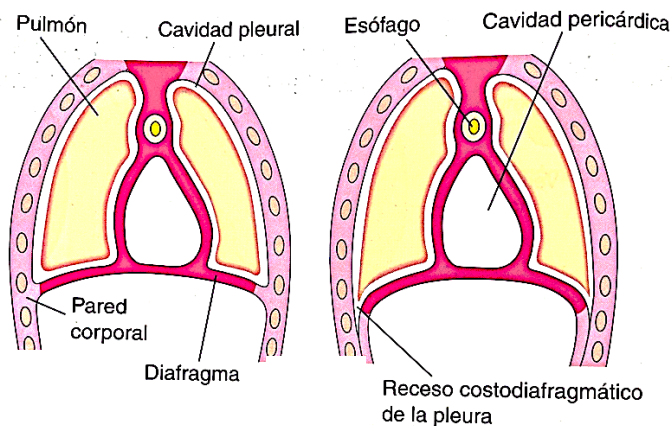


Figura 6: extensión de las cavidades pleurales hacia las paredes corporales para formar las porciones periféricas del diafragma, los recesos costodiafragmáticos y observar que con el aumento del tamaño pulmonar y de las cavidades pleurales, se añade periféricamente al diafragma tejido de la pared corporal.⁶

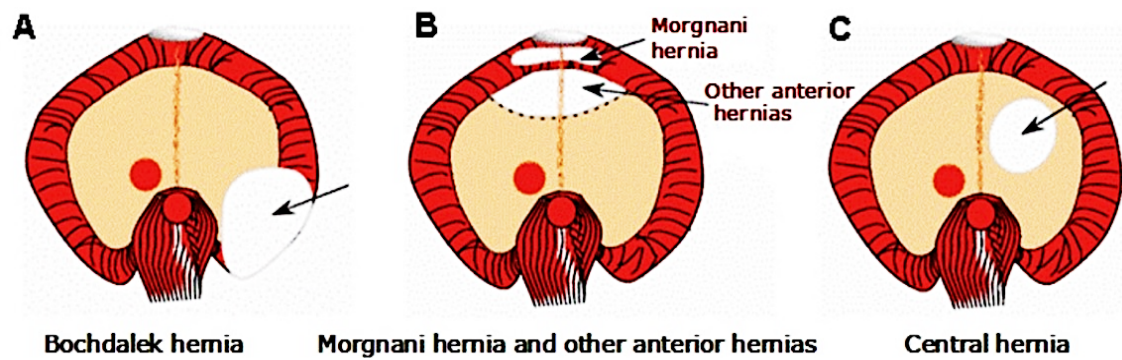


Figura 7: tipos de HDC.

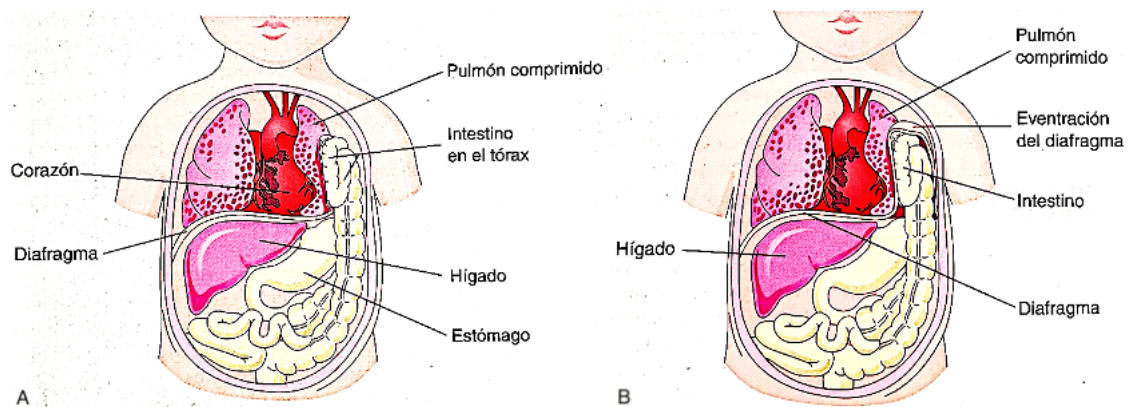


Figura 8.⁶

- 8A: herniación del intestino a través de un defecto posterolateral en el lado izquierdo del diafragma. El pulmón izquierdo está comprimido y es hipoplásico.
- 8B: eventración del diafragma, los órganos abdominales son desplazados hacia el tórax en el interior de un fondo de saco de tejido diafragmático.⁴

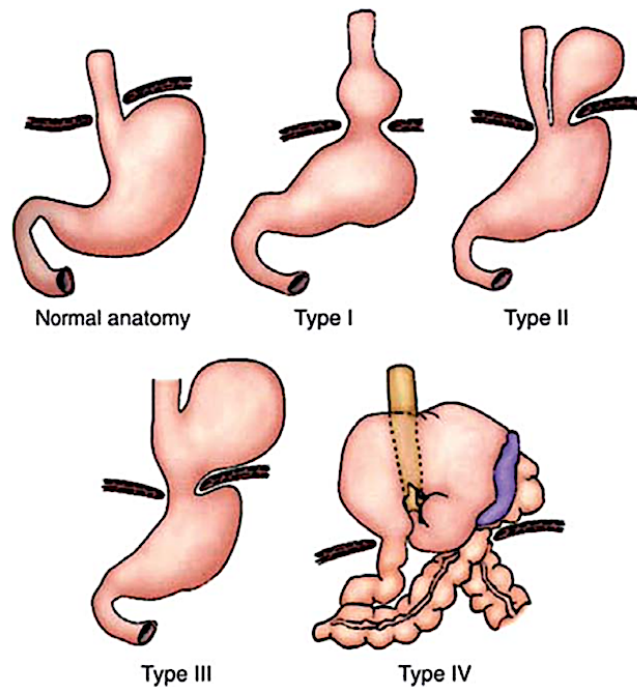


Figura 9: tipos de hernias de hiato.¹⁸

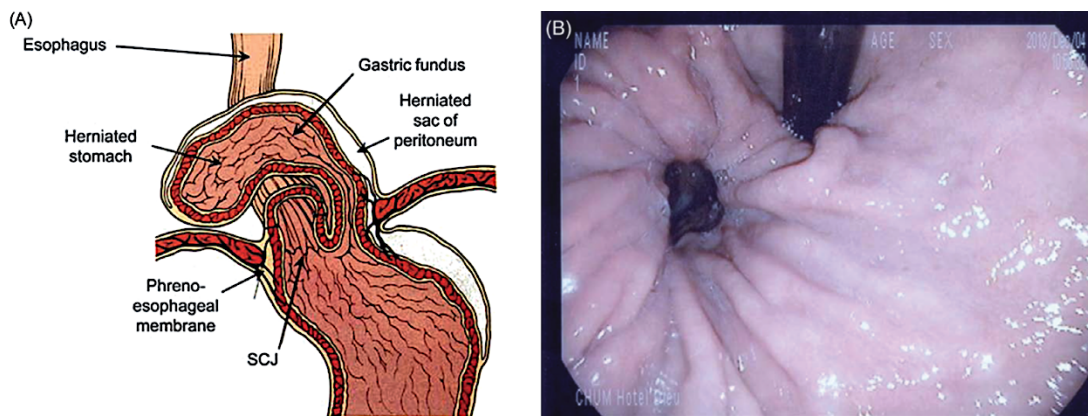


Figura 10.¹⁸

- 10A: hernia de hiato tipo II.
- 10B: visión endoscópica de hernia de hiato tipo II, el endoscopio emerge de la unión gastroesofágica que se encuentra en una posición normal y se retroflexiona permitiendo observar el fundus herniado a través del diafragma.

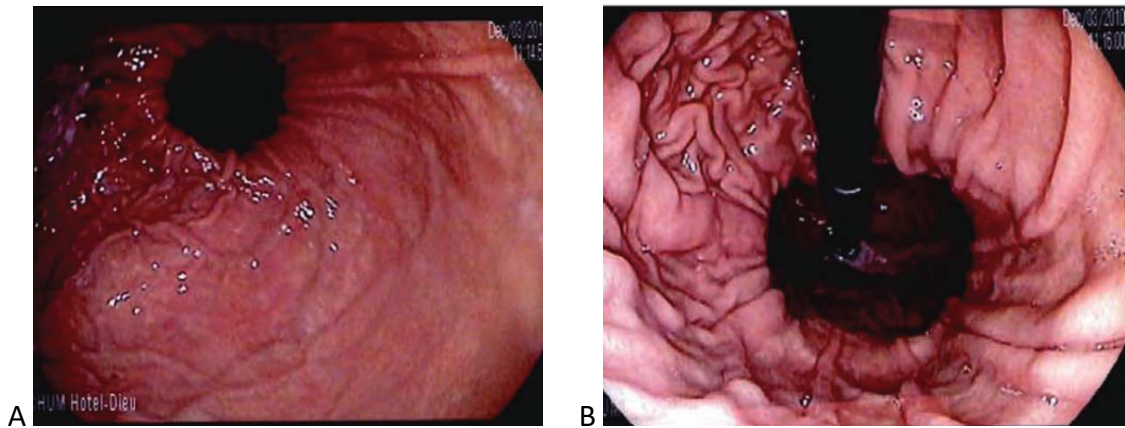


Figura 11: visión endoscópica de hernia de hiato tipo III.¹⁸

- 10A: vista frontal desde la unión gastroesfágica a 30 cm de la arcada dentaria, se observa el contenido gástrico herniado que sobrepasa el hiato esofágico.
- 10B: vista en retroflexión por debajo del diafragma, se observa el hiato aumentado de tamaño.

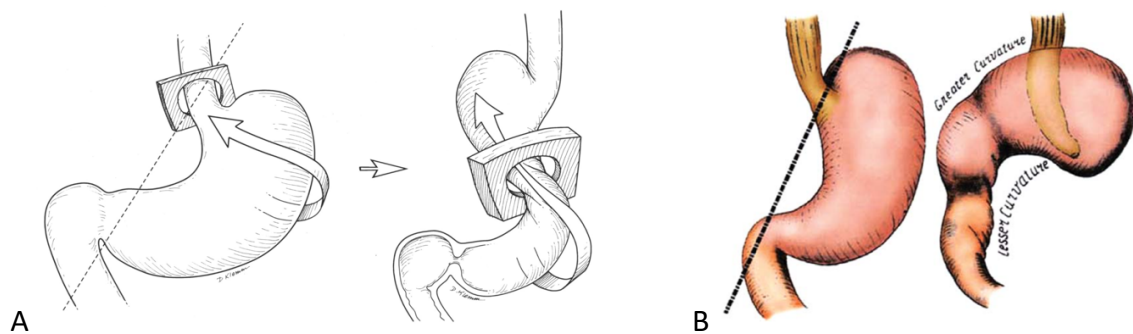


Figura 12: vólvulo órgano-axial.^{18,37}

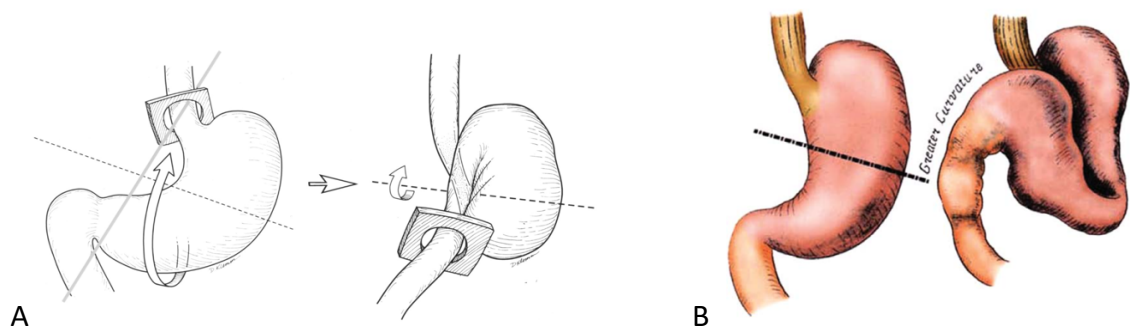


Figura 13: vólvulo mesenterio-axial.^{18,37}

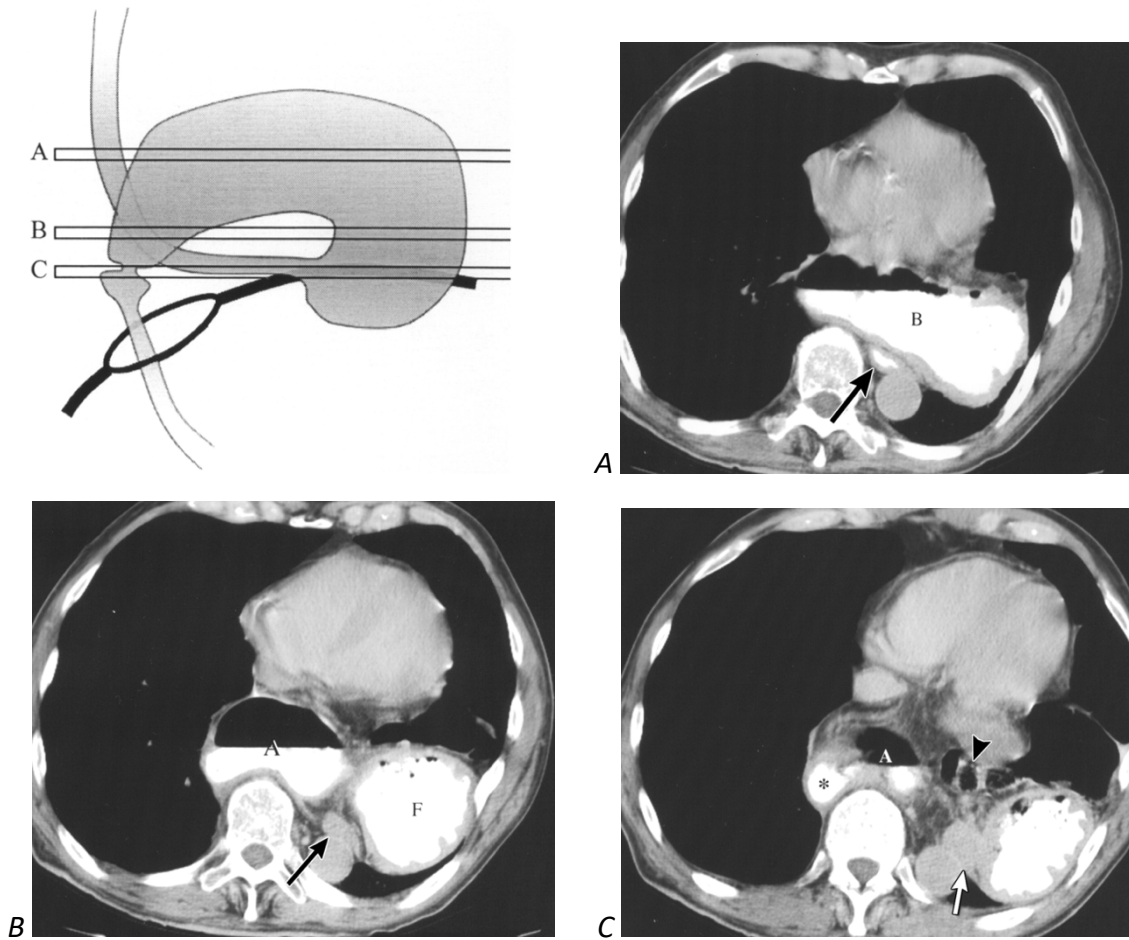


Figura 14: TC axial con contraste en paciente con hernia de hiato tipo IV gigante y vólvulo gástrico órgano-axial. El estómago está herniado completamente, además del bulbo duodenal y parte del colon transverso. (F: fundus, B: cuerpo, A: antro).³⁷

- 14A-B: flechas negras señalizan el esófago.
- 14C: flecha blanca señala la unión esófago-gástrica, el asterisco indica el bulbo duodenal y la flecha negra colon transverso.

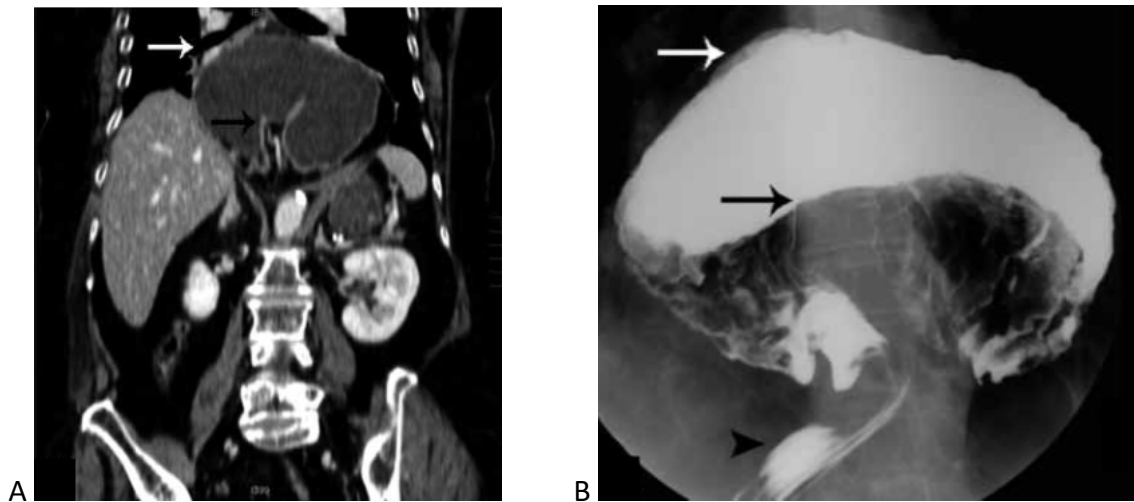


Figura 15: TC toracoabdominal con contraste coronal (15A) y estudio baritado (15B) en paciente con hernia hiatal gigante con estómago intratorácico y rotación gástrica órgano-axial. La curvatura mayor del estómago (flecha blanca) se sitúa superior a la curvatura menor (flecha negra).²¹

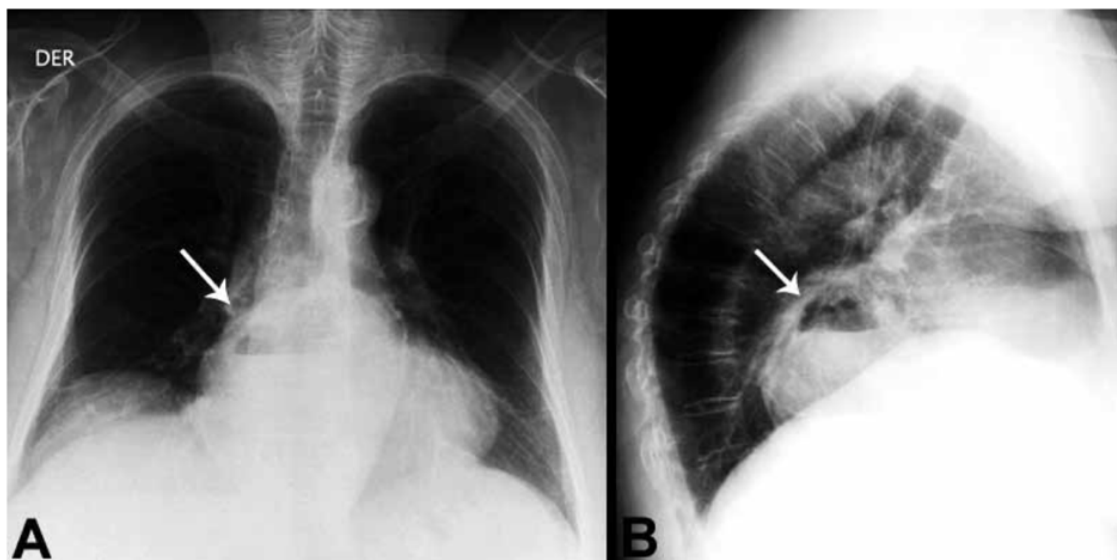


Figura 16: radiografía de tórax pósterio-anterior (15A) y lateral (15B), en paciente con hernia hiatal gigante con estómago intratorácico.²¹

- 16A: nivel hidroaéreo sobreproyectado a la silueta cardíaca.
- 16B: localización retrocardíaca en mediastino posterior de la lesión.

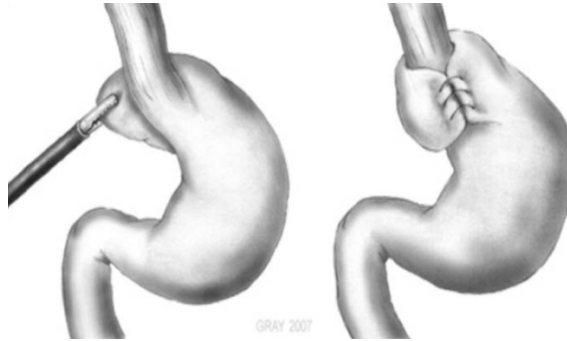


Figura 17: Funduplicatura de Nissen, el fundus se liga a la unión gastroesofágica en 360° y la luz del esófago se reduce aplicando suturas a los pilares del diafragma.¹⁶

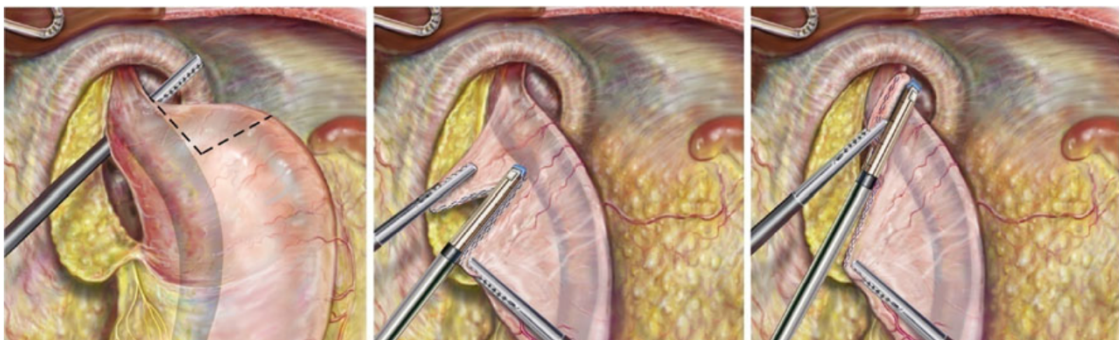


Figura 18: Gastroplastia de Collis laparoscópica, creación de un neoesófago a partir de la división de la curvatura menor del estómago con el objetivo de alargar el esófago.³⁸

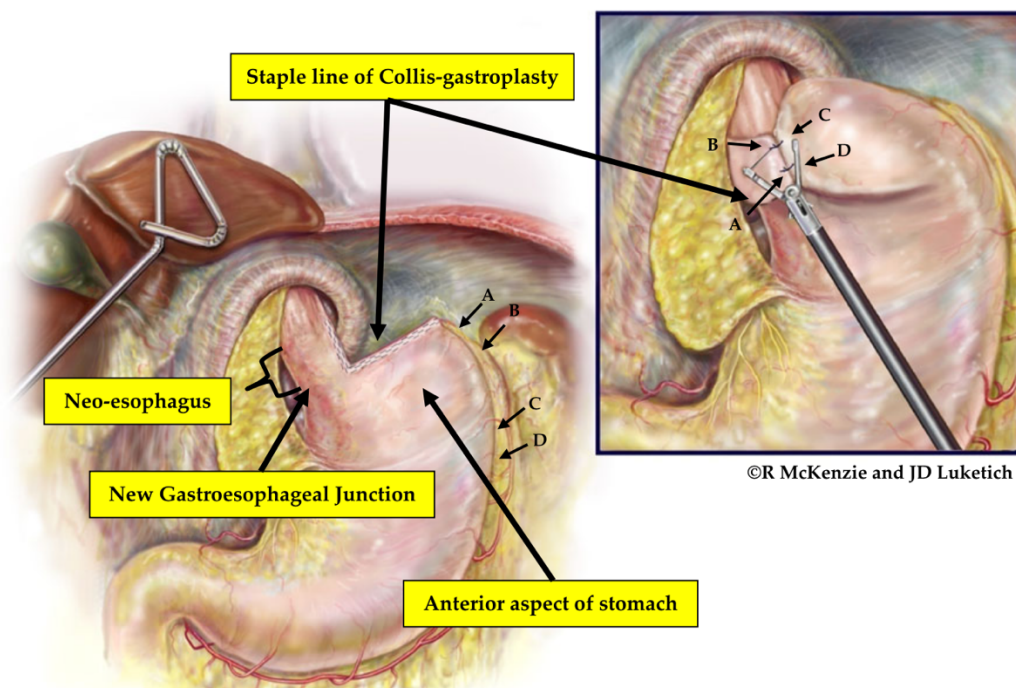


Figura 19: Funduplicatura de Collis-Nissen laparoscópica.³⁸