

Hernia de hiato paraesofágica congénita como causa de anemia grave hiporregenerativa

Congenital para-esophageal hiatus hernia as a cause of severe hyporegenerative anemia

Sr. Editor:

La anemia es frecuente en los niños y no debe ser considerada un diagnóstico, sino un hallazgo que obliga a investigar el motivo de esta¹. La causa más frecuente de anemia en los niños es la ferropenia, secundaria a dietas pobres en hierro o a pérdidas hemáticas ocultas. Sin embargo, el diagnóstico diferencial es amplio e incluye diversas patologías, algunas de las cuales son de gravedad considerable.

Niño de 2 años y 10 meses de edad que acude a urgencias por fiebre de 48 h de evolución, acompañada de síntomas catarrales y dificultad respiratoria. En la última semana ha presentado dolor abdominal intermitente sin alteración en las deposiciones. En la exploración física se encuentra T^a de 37,9°C, taquicardia (FC 143 lpm) y taquipnea (FR 54 rpm) con SO₂ de 94% y presión arterial normal. Tiene regular estado general, tiraje intercostal y buena ventilación con sibilancias bilaterales, coloración pajiza con palidez cutaneomucosa y el resto de la exploración es normal.

Debido a la alteración del estado general se solicitan hemograma y reactantes de fase aguda y se administran dosis repetidas de salbutamol nebulizado. En el hemograma se descubre una hemoglobina de 3,4 g/dl con microcitosis asociada. El resto de las series y los reactantes de fase aguda son normales. Se amplía el estudio con reticulocitos (1,69%) y bioquímica completa que es normal y haptoglobina, perfil férrico y estudio de hemoglobinas que no se procesan de forma urgente. Se realiza una radiografía simple de tórax (fig. 1), en la que se observa una masa paravertebral dere-

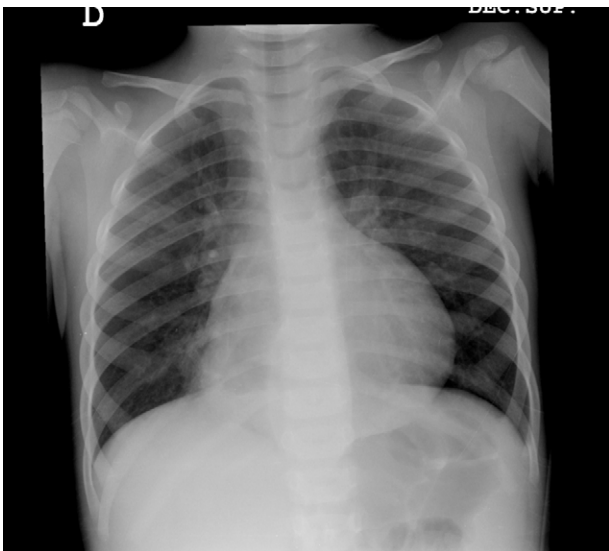


Figura 1 Radiografía de tórax. Se observa un aumento de densidad paravertebral derecho, con desplazamiento de la línea paravertebral, compatible con una masa en dicha localización.

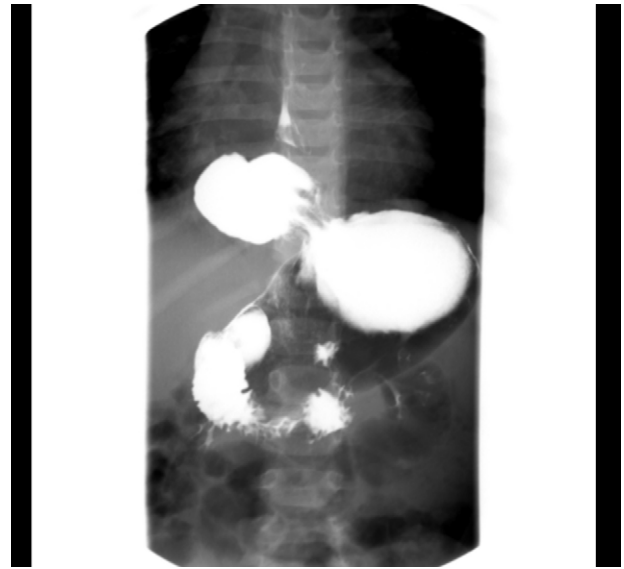


Figura 2 Tránsito esófago-gastro-duodenal en el que se observa la unión esofagogástrica por encima del diafragma y el fundus gástrico en el interior del hemitórax derecho.

cha, por lo que se recomienda el estudio con tomografía computarizada (TC).

El paciente continúa taquicárdico a pesar de haberse normalizado la temperatura y mejorado la situación respiratoria, por lo que se decide transfundir concentrado de hematíes e ingresarlo para estudio de la anemia severa hiporregenerativa y la masa paravertebral. A las 24 h del ingreso se realiza una TC torácica con contraste, en la que se visualiza una masa paravertebral derecha con aire en su interior que se introduce por el hiato esofágico y se continúa hacia el fundus gástrico, por lo que se realiza un estudio esofagogástrico con contraste baritado (fig. 2), en el que se aprecia el esófago dilatado y la unión gastroesofágica localizada por encima del hemidiafragma derecho junto con parte del fundus gástrico.

Los resultados del análisis diferido del perfil férrico son: hierro 7 µg/dl (normal 55-140 µg/dl), ferritina 4 ng/ml (normal 7-140 ng/ml), transferrina 386 mg/dl (normal 206-331 mg/dl), índice de saturación de transferrina al 1,3% (normal 25-45%). El estudio de hemoglobinas es normal. Se completa el estudio con una determinación de sangre oculta en heces que es negativa en dos ocasiones.

La hernia hiatal paraesofágica congénita (HHPC) es una patología muy poco frecuente en niños. La edad media de presentación varía entorno a los 28 meses, aunque se describen casos hasta los 14 años de edad². Las manifestaciones clínicas más frecuentes son infecciones respiratorias de repetición, vómitos, anemia sintomática, fallo de medro, disfagia y saciedad precoz³. En ocasiones, es un hallazgo casual en estudios por otras patologías.

La hernia de hiato puede ser por deslizamiento, congénita o mixta. Los dos primeros tipos se diferencian en la localización de la unión gastroesofágica, que está elevada en la hernia por deslizamiento⁴. En la HHPC el fundus

gástrico se hernia por el hiato esofágico y con el tiempo tracciona de la unión gastroesofágica, que termina por elevarse, convirtiéndola en una hernia de hiato mixta.

En nuestro caso, se trata de un paciente vomitador habitual y que ha presentado procesos respiratorios de repetición desde el nacimiento catalogados de bronquitis asmáticas. No presenta síntomas de anemia, por lo que suponemos que esta se instauró de manera progresiva. Todo esto es compatible con una HHPC.

Las complicaciones de esta entidad son graves. Las más frecuentes son el vólvulo y la estrangulación, y se presentan de forma menos frecuente en los niños que en los adultos⁵.

La técnica de imagen utilizada inicialmente para el diagnóstico de la HHPC es la radiografía de tórax, donde se suele visualizar como una masa quística en relación con el mediastino posterior o paramedial derecha⁶. Otros hallazgos menos frecuentes son presencia de niveles hidroaéreos en la masa y dilatación esofágica. El diagnóstico diferencial se realiza con abscesos y quistes pulmonares y masa pericárdica⁴. El estudio se completa con un tránsito esofagogástrico, que confirma el diagnóstico al mostrar parte del estómago ocupando el mediastino posterior y frecuentemente volvulación sobre su eje axial. Con menos frecuencia, el contenido de la hernia comprende el colon, el bazo y/o el intestino delgado. En el caso que nos ocupa, la radiografía de tórax no hacía sospechar que la masa paravertebral fuera una víscera hueca, por lo que se solicitó una TC, en la que se visualizó el fundus gástrico de localización supradiafragmática, y se realizó el tránsito gastroesofágico para su confirmación. Sin embargo, la TC no ha demostrado utilidad en el diagnóstico de la HHPC⁵.

El tratamiento debe ser quirúrgico por las posibles complicaciones, aunque en el momento del diagnóstico el paciente esté asintomático^{6,7}. Además de reparar la hernia, se realiza una técnica antirreflujo por la frecuente asociación de estas dos patologías.

Bibliografía

1. Janus J, Moerschel S. Evaluation of anemia in children. *Am Fam Physician*. 2010;81:1462–71.
2. Karpelowsky J, Wieselthaler N, Rode H. Primary paraesophageal hernia in children. *J Pediatr Surg*. 2006;41:1588–93.
3. Sinaki B, Jayabose S, Sandoval C. Iron deficiency anemia associated with hiatal hernia: case reports and literature review. *Clin Pediatr*. 2010;49:984–5.
4. Kahrilas P, Kim H, Pandolfino J. Approaches to the diagnosis and grading of hiatal hernia. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2008;22:601–16.
5. Imamoglu M, Cay A, Kosucu P, Ozdemir O, Orhan F, Sapan L, et al. Congenital paraesophageal hiatal hernia: pitfalls in the diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg*. 2005;40:1128–33.
6. Yazici M, Karaca I, Etensel B, Temir G, Günşar C, Güçlü C, et al. Paraesophageal hiatal hernias in children. *Dis Esophagus*. 2003;16:210–3.
7. Jetley N, Al-Assiri A, Al Awadi D. Congenital para esophageal hernia: a 10 year experience from Saudi Arabia. *Indian J Pediatr*. 2009;76:489–93.

P. Storch de Gracia Calvo^{a,*}, R. Novoa Carballal^a,
M. Fernández García^a
y G. Albi Rodríguez^b

^a *Servicio de Urgencias, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

^b *Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pstorchdegracia.hnjs@salud.madrid.org
(P. Storch de Gracia Calvo).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.07.027