
Hernia diafragmática congénita o hernia de Morgagni. Reporte de un caso.

Congenital diaphragmatic hernia or Morgagni's hernia. Report of a case.

Luis Morejón Troya *
Mariela Maldonado Beltrán **
Deysi Desiderio Dumes **
Rosalia Sarabia Ochoa **

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita es una anomalía que consiste en el desplazamiento, a través de un defecto en el diafragma, de los órganos abdominales hacia la cavidad torácica. Dependiendo del sitio del diafragma en que ocurra este defecto las hernias diafragmáticas congénitas pueden ser: posterolaterales o de Bochdalek y paraesternales o de Morgagni. La embriogénesis del diafragma se produce entre la 7ma. y 10ma. semana de gestación; pero a veces una pequeña porción de fibras musculares, en el sitio donde atraviesa la arteria mamaria interna en la región retroesternal, tarda en desarrollarse⁷, y sino ocurre hasta la 10ma semana, el intestino que empieza a emigrar desde la cavidad celómica puede herniarse, deteniendo por compresión el desarrollo pulmonar con la aparición subsecuente de hipoplasia, esto es lo que se conoce como Hernia de Morgagni.

Palabras clave: Hernia diafragmática de Morgagni. Hipoplasia pulmonar.

SUMMARY

The congenital diaphragmatic hernia is an anomaly which implies a displacement of the abdominal organs to the thoracic cavity through a defect in the diaphragm. Depending on the place of the diaphragm where this defect occurs, the congenital diaphragmatic hernias can be: posterolateral or Bochdaleck's hernia and parasternal or Morgagni's hernia. The embryogenesis of the diaphragm emerges between the seventh and the tenth week of gestation; but sometimes a small portion of muscular fibers in the place where the internal mammary artery crosses the retrosternal region delay their development and if they do not develop until the tenth week, the intestine which starts to emigrate from the celomic cavity can herniate stopping by compression the pulmonary growth with the subsequence appearance of hypoplasia, and this is what we know as Morgagni Hernia.

Key words: Morgagni's diaphragmatic hernia. Pulmonary hypoplasia.

Introducción

En 1902, Broman postuló que un defecto en la embriogénesis del diafragma conducía a la herniación del intestino hacia el tórax¹.

La mayoría de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita son maduros, dos terceras partes de ellos son varones y en el 90% la hernia afecta al lado izquierdo³, a través del agujero de Bochdaleck. Las hernias paraesternales son mucho menos frecuentes, representan del 4 al 6% de los defectos y en el 90% de los casos ocurren en el lado derecho^{2,5}.

Esta patología representa a uno de los diagnósticos neonatales de mayor desafío porque a pesar del incremento de las capacidades diagnósticas y de los notables adelantos del cuidado y tratamiento de los recién nacidos graves con enfermedades respiratorias, tienen una mortalidad del 30 al 60 %, la que se relaciona de manera directa con la gravedad de la hipoplasia pulmonar inducida por la herniación intestinal durante las etapas críticas del desarrollo del pulmón fetal².

* Médico Residente, hospital "Martín Icaza de Babahoyo", Ecuador.

** Médico Rural, hospital "Martín Icaza de Babahoyo", Ecuador.

Caso clínico

Presentamos el caso de un neonato, obtenido por cesárea segmentaria anterior en el hospital provincial "Martín Icaza de Babahoyo".

Se trata de un recién nacido a término, sexo masculino, que pesó al nacer 3250g., talla 50cm, PC 34cm, PT 32cm, PA 29cm. Apgar de 5 al minuto y Apgar de 3 a los 5 minutos que requirió intubación endotraqueal.

Antecedentes gineco-obstétricos

Prenatales

Madre primigesta juvenil de 17 años, menarquia a los 12 años y FUM del 26 de mayo de 2006; presentó complicaciones desde el inicio de su embarazo.

Estuvo hospitalizada por 2 ocasiones en esta misma casa de salud; el primer ingreso con diagnóstico de amenaza de aborto + IVU + leucorrea + salmonelosis a las 16 semanas de gestación; tratada y curada. El segundo con diagnóstico de amenaza de parto pretérmino a las 31 semanas de gestación; que evolucionó favorablemente, razón por la cual, estuvo en monitoreo constante mes a mes.

Se le realizó varias ecografías de control, detectándose a las 23 semanas de gestación: polihidramnios (índice 26cm) más corazón pequeño y desplazado a la izquierda, por lo que se sugirió ECO doppler que se realizó una semana después y en el que se evidenció asas intestinales dentro del tórax derecho, más probables malformaciones cardíacas, desviación mediastínica y polihidramnios.

Se le realizó un nuevo control ecográfico a las 36 semanas de gestación en el que además, se encontró hipoplasia cardíaca y pulmonar severa más desplazamiento hacia la izquierda.

No refirió antecedentes familiares de malformaciones congénitas ni de patologías de importancia. Como dato relevante, el cónyuge trabaja como jornalero y se encuentra en constante contacto con pesticidas y fertilizantes.

Perinatales

Embarazo a término, aprox. 39SG, LCD, membranas íntegras, FCF 140 x', PA materna: 100/80 mmHg, FR= 20 x', FC= 90 x', T° 37.3°C, hcto. 30.4%; se prepara para cirugía.

Posnatales

Producto único vivo, sexo masculino, bradicárdico, FC= 98 x', llanto inmediato pero débil con Silverman de 8, que fue aspirado con pera obteniéndose líquido claro.

Examen físico general

RN masculino, raza mestiza, descansa en decúbito dorsal, hipoactivo, hipotónico, reflejos disminuidos, moro incompleto, fontanelas normotensas, pupilas isocóricas hiporreactivas, cianosis generalizada, peso adecuado para edad gestacional.

Examen físico regional

Normocéfalo, fontanelas normotensas.

Simetría facial, aleteo nasal acentuado.

Cuello móvil, normal.

Tórax presenta leve asimetría, depresión xifoidea, murmullo vesicular abolido en hemitórax derecho; se auscultan ruidos hidroaéreos. Ruidos cardíacos disminuidos en frecuencia (50 x') mas no en intensidad, foco mitral desplazado a nivel de línea axilar anterior.

Abdomen blando, depresible; cordón umbilical: 2 arterias, 1 vena.

Genitales masculinos: normales.

Extremidades superiores e inferiores: simétricas e hipotónicas.

Piel: cianosis generalizada.

Diagnóstico presuntivo

Recién nacido a término, adecuado para edad gestacional.

Dificultad respiratoria.

Hernia diafragmática derecha.

Imagenología

Radiografía de tórax en recién nacido con hernia diafragmática congénita que demuestra asas de intestino con aire y líquido dentro del tórax derecho. El mediastino está desviado hacia la izquierda y se observa en la línea media, pulmón derecho hipoplásico. Figura 1.

Figura 1



Radiografía de tórax en recién nacido con hernia diafragmática congénita que demuestra asas de intestino con aire y líquido dentro del tórax derecho. El mediastino está desviado hacia la izquierda y se observa en la línea media pulmón derecho hipoplásico.

Fuente: hospital Provincial Martín Icaza “Área de neonatología”

Tratamiento

Neonato con Apgar de 5 al minuto al que se procede a dar medidas iniciales de resucitación con termorregulación + oxigenoterapia x casco cefálico a 8 lts x' + decúbito lateral derecho^{9,4} + vía periférica permeable con dextrosa al 10%, que continúa progresando en su bradicardia y dificultad respiratoria, presentando Apgar de 3 a los 5 minutos y Silverman de 8, por lo que se procede a colocar tubo endotraqueal + ventilación mecánica con presión positiva + masaje cardiaco en relación 15:2 + atropina y adrenalina intravenosa a dosis 0.1mg/Kg peso, pese a lo cual, no se obtiene respuesta favorable a las maniobras de reanimación, falleciendo a los 30 minutos de vida extrauterina. Foto 1.

Foto 1



Ventilación mecánica mediante tubo endotraqueal para evitar la producción de distensión gaseosa del estómago y asas intestinales.

Fuente: autores.

Discusión

La ultrasonografía prenatal, con la translucencia feto nucal¹³ demostró en este caso desempeñar el papel que le atribuyen los más recientes estudios, no sólo en el diagnóstico de la hernia diafragmática congénita, en etapas tan tempranas de la gestación como la 24ª semana, sino también, en la detección precoz de anomalías asociadas y su severidad, como las hipoplasias cardíaca y pulmonar^{2,8}, las que tienen un valor predictivo importante en la supervivencia del producto y a la vez permite establecer los protocolos de acción posnatales a seguir para procurar la misma.

Se conoce que la desproporción ventricular cardíaca fetal vinculada a hernia diafragmática congénita detectada antes de la 24ª semana de gestación se acompaña de una mortalidad del 100% de los casos², mientras que la asociación de esta hernia diafragmática congénita con polihidramnios se relaciona a una mortalidad de hasta el 89% de los recién nacido afectados³.

Pero es el grado de severidad de la hipoplasia pulmonar, consecuencia casi inevitable de la compresión ejercida por las asas intestinales herniadas a través del defecto diafragmático se constituyen en la asociación más determinante en la supervivencia del recién nacido¹⁰.

La detención del desarrollo pulmonar en etapas precoces, entre la 5ta y 23ª semanas de gestación (etapas pseudoglandular o canalicular)², origina una masa pulmonar funcionante anormalmente pequeña con pobre formación vascular y alveolar, incapaz de producir surfactante¹⁴, lo que origina insuficiencia parenquimatosa pulmonar^{5,6}, por hipoplasia pulmonar severa, un trastorno casi incompatible con la vida^{6,15}.

Por otro lado, cabe resaltar que durante la reanimación del recién nacido, cualquier ventilación con presión positiva debe administrarse por tubo endotraqueal, nunca por mascarilla para evitar la distensión gaseosa del estómago y el intestino que restrinjan aún más la capacidad pulmonar^{3,5}.

Referencias bibliográficas

1. Angulo M: HDC. Rev. Med: Servicios de neonatología. Hospital universitario maternoinfantil, Canarias, 103 – 105, 2001.

2. Ashcraft W. Murphy A. Sharp E: Cirugía pediátrica. 3ª Ed, Mc. Graw Hill. Interamericana, España, 320-331, 2002.
3. Avery P: Tratado de neonatología. 7ª Ed, Ed Harcourt, Madrid – España, 685 – 690, 2000.
4. Controversias en el manejo terapéutico de la hernia diafragmática congénita. <http://www.secp.org/coldata/upload/revista/CirPed18.170-181.pdf>, 16 de marzo de 2007.
5. Gomella M y Col: Manuales clínicos. 3ª Ed, Ed panamericana, Argentina, 574 -575,1997
6. Kitagawa M y Col: Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. 1ª Ed, Br.J Surg, USA, 342 – 346, 1971
7. Langman J: Embriología Médica. 4ª Ed, Ed panamericana, Argentina, 154,1981
8. Morán A: Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. 4ª Ed, Mc. Graw Hill. Interamericana, España, 142 – 144, 2001
9. Protocolo Hernia Diafragmática congénita. <http://www.geocities.com/medico76/herniadiafragmatica.html>. 16 de marzo de 2007.
10. Tratamiento intrauterino de la hernia diafragmática congénita grave. Protocolo europeo de colaboración. <http://www.secp.org/coldata/upload/revista/Editorial.peiro.2004-17.pdf>. 16 marzo 2007.
11. Thibeault D. Haney B. Lung volum, pulmonary vasculature, and factors affecting survival in congenital diaphragmatic hernia. 1 Ed, Pediatrics, USA, 289 – 95, 1998.
12. Sawai T. Nose K. Kamata S. Tasuke Y. Usui N. Kawahara H. Okada A. Airway in patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg, USA, 1562 - 2000.
13. Sebire N. Snijders J. Davenport M. Greenough A. Nicolaidis K. Fetal nuchal Translucency thickness at 10 – 14 weeks gestation and congenital diaphragmatic Hernia. Obstet Gynecol, USA, 943 – 946, 1997.
14. Suen H. Catlin E. Ryan D. Biochemical immaturity of lungs in congenital Diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg, USA, 471 – 477, 1993.
15. Weinstein S. Stolar J.: Urgencias quirúrgicas en recién nacidos: hernia diafragmática congénita y oxigenación con membrana extracorpórea. 2ª Ed, Interamericana McGraw-Hill, México, 1415 – 34, 1993.

Dr. Luis Morejón Troya

Teléfonos: 593-09-2251612

Fecha de presentación: 28 de junio de 2007

Fecha de publicación: 30 de septiembre de 2008

Traducido por: Instituto de Cultura, Arte, Idioma y Multimedia. Responsable: Fátima Lucero.



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL