

Caso clínico-radiológico pediátrico

Pediatric radiological-clinical case

LUCIANO TAPIA CH.* y CRISTIÁN GARCÍA B.**

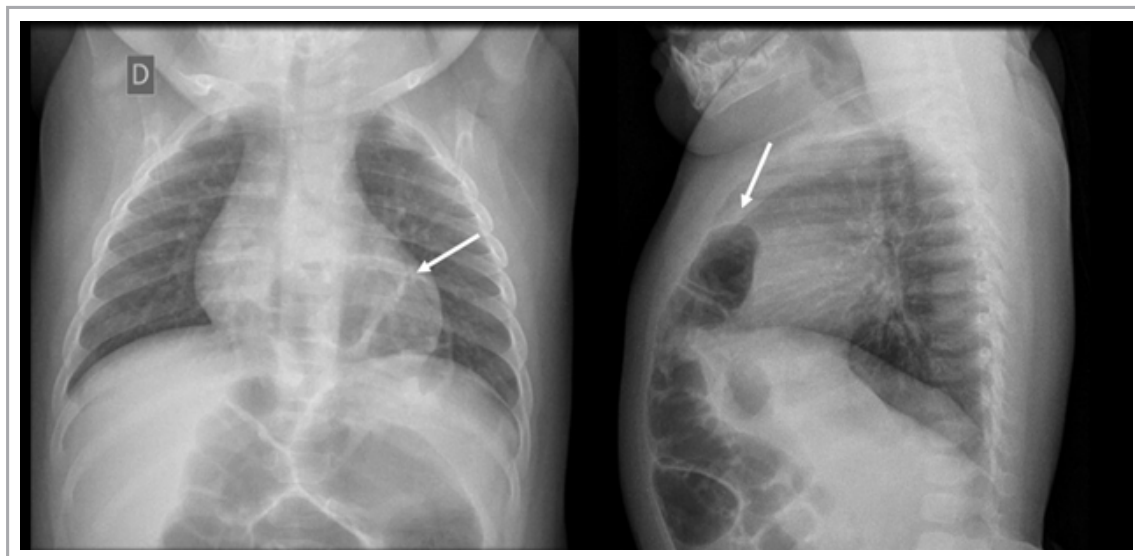


Figura 1. Radiografía de tórax en proyección antero - posterior y lateral.

¿Cuál es su diagnóstico?

* Interno 7º Año de Medicina, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

** Profesor Titular, Departamentos de Radiología y Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Caso clínico

Lactante de 3 meses de edad, previamente sano.

Es llevado al Servicio de Urgencia, por historia de tos, rinorrea y fiebre de hasta 38,5°, de tres días de evolución.

Se diagnostica infección respiratoria aguda baja.

Se solicita radiografía (Rx) de tórax en proyecciones antero-posterior (AP) y lateral para descartar una neumopatía aguda (Figura 1).

Hallazgos Radiológicos (Figura 1)

No se demuestran zonas de condensación pulmonar de aspecto neumónico.

El corazón y las estructuras vasculares del mediastino son de aspecto normal.

No hay derrame pleural.

Como hallazgo incidental, se observa una imagen aérea en la región retroesternal baja y a nivel de la línea media (flechas), que está en directa continuidad con las asas intestinales intraabdominales, compatible con un defecto diafragmático anterior y herniación secundaria del intestino hacia el tórax (Hernia de Morgagni), sin signos de complicación.

Diagnóstico

Hernia diafragmática congénita de Morgagni.

Discusión

Las hernias diafragmáticas congénitas corresponden a defectos de cierre en el desarrollo del diafragma, que tienen como consecuencia la herniación de contenido abdominal hacia el tórax y presentan globalmente una incidencia aproximada de 1 cada 3.000 nacidos vivos¹⁻³.

El defecto más frecuente de encontrar corresponde a la hernia de Bochdalek (95% de los casos), fue descrito originalmente por el anatomista y patólogo checo Vincenz Alexander Bochdalek (1801-1883). Ocurre por un defecto en el aspecto postero-lateral del diafragma, secundario a falta de cierre del hiato pleuro-peritoneal (agujero de Bochdalek), lo que permite la protrusión de las vísceras abdominales hacia el tórax. Es cinco veces más común en el lado izquierdo con respecto al derecho y clínicamente se presenta con mayor frecuencia en el recién

nacido⁴. Es rara la presentación en adultos.

La herniación de vísceras abdominales hacia el tórax in útero, altera el desarrollo pulmonar produciendo hipoplasia pulmonar y ulteriormente hipertensión pulmonar en el recién nacido (RN). Se ha comunicado un 2% de muertes in útero y la insuficiencia respiratoria al nacer se relaciona a una gran morbilidad y mortalidad neonatal, con una letalidad de hasta un 30%, lo que ha mejorado significativamente con el uso de ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation*)⁴.

Mucho menos frecuente (3-5%) es la hernia de Morgagni, descrita originalmente por el anatomista y patólogo italiano Giovanni Battista Morgagni (1682-1771). Ocurre por un defecto anterior o retroesternal del diafragma, por falta de fusión de la porción fibro-tendinosa del borde esternal del diafragma y la porción fibro-tendinosa de los arcos costo-condrales²⁻⁴ y se puede presentar en niños mayores o adultos como un hallazgo incidental, como ocurrió en nuestro paciente. El defecto puede ocurrir en el lado izquierdo (80-85%), en el lado derecho (10-15%) o ser bilateral (< 2%)^{1,2}.

Puede presentarse como un defecto único o estar asociadas a otras anomalías estructurales en un 25-57% (cardíacas, renales, cerebrales, gastrointestinales). En 10-30% puede estar asociada a síndromes genéticos producto de cromosomopatías, incluyendo el Síndrome de Down².

Más del 90% de las hernias de Morgagni ocurren en el lado derecho, 2% en el lado izquierdo y es bilateral en 8%². En un 95% se encuentra un saco herniario, que puede contener intestino, omento, estómago, hígado, colon, siendo el colon transversal la víscera más frecuentemente encontrada.

La presentación clínica de la hernia de Morgagni es variable y puede ser un hallazgo en una radiografía de tórax, especialmente en presencia de sacos herniarios con contenido abdominal, donde la radiografía lateral mostrará la localización anterior. En los casos en que la herniación es intermitente o el contenido es denso (omento, hígado), las radiografías pueden parecer normales. Una Tomografía Computada (TC), permite hacer el diagnóstico en estos casos². Por otra parte, en los pacientes sintomáticos, las manifestaciones pueden ser variables e inespecíficas.

En general, la hernia de Morgagni puede ser diagnosticada con una radiografía de tórax AP y lateral, que mostrará una imagen aérea en el ángulo pericardio-frénico derecho en la proyección

anteroposterior y de localización retroesternal en la proyección lateral. Dependiendo del contenido, la imagen puede ser densa (omento) o radiolúcida con o sin nivel hidroaéreo (intestino delgado, colon, estómago)³. En casos de hernias más pequeñas, la radiografía puede mostrar el llamado “signo del bastón”, que es una acumulación de grasa curvilínea continua con la grasa preperitoneal de la pared abdominal anterior⁵.

Como estudios complementarios se puede considerar realizar una radiografía de esófago, estómago y duodeno o un enema baritado de colon, que confirma el diagnóstico en casos de herniación de vísceras. La TC puede confirmar el diagnóstico con o sin herniación visceral, pues puede mostrar tanto la grasa como el contenido visceral. Además, la TC puede dar información acerca del segmento intestinal afectado y si hay o no signos de obstrucción o estrangulación intestinal, aunque esto último es infrecuente³.

El principal diagnóstico diferencial es la acumulación de tejido graso en situación anterior, por sobre el nivel del diafragma, sin un defecto diafragmático asociado.

El tratamiento es quirúrgico y por lo general el pronóstico es bueno. En la gran mayoría de

los casos la cirugía es electiva y la vía laparoscópica es la más recomendada^{6,7}.

Bibliografía

- 1.- KOSIŃSKI P, WIELGOS M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management. Literature review. *Ginekologia Polska* 2017; 88: 1, 24-30.
- 2.- AHMED H AL-SALEM. Congenital hernia of Morgagni in infants and children. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 1539-43
- 3.- NASR A, FECTEAU A. Foramen of Morgagni Hernia: Presentation and Treatment. *Thorac Surg Clin* 2009; 19: 463-8.
- 4.- AGHAJANZADEH M, KHADEM S, KHAJEH JAHROMI S, GORABI HE, EBRAHIMI H, MAAFI AA. Clinical presentation and operative repair of Morgagni hernia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2012; 15: 608-11.
- 5.- LANUZA A. The Sign of the Cane, A New Radiological Sign for the Diagnosis of Small Morgagni Hernias. *Radiology* 1971; 101: 293-6.
- 6.- YOUNG MC, SADDOUGH SA, AHO JA, HARMSSEN WS, ALLEN MS, BLACKMON SH, et al. Comparison of Laparoscopic Versus Open Surgical Management of Morgagni Hernia *Ann Thorac Surg* 2019; 107: 257-61.
- 7.- CADAVID L, GARCÍA C. Caso clínico radiológico pediátrico. *Rev Chil Enferm Respir* 2010; 26: 102-4.

Correspondencia a:
Dr. Cristián García Bruce
Departamentos de Radiología y Pediatría,
Facultad de Medicina,
Pontificia Universidad Católica de Chile.
Email: cgarciabruce@gmail.com