

Caso clínico-radiológico pediátrico

LINA CADAVID A.* y CRISTIÁN GARCÍA B.**

Historia clínica

Niña de 7 meses de edad, sin antecedentes de importancia, que consulta en el Servicio de Urgencia por un cuadro caracterizado por tos y fiebre de hasta 37,9 °C de cuatro días de duración. Al examen, se observa decaída, tempera-

tura rectal: 38,6 °C, frecuencia respiratoria: 28 ciclos/min. El examen pulmonar muestra roncus y sibilancias bilaterales. El examen físico es por lo demás normal. Se sospecha una bronquiolitis aguda, pero se solicita radiografía (Rx) de tórax anteroposterior (AP) y lateral (Figura 1) para descartar neumonía.

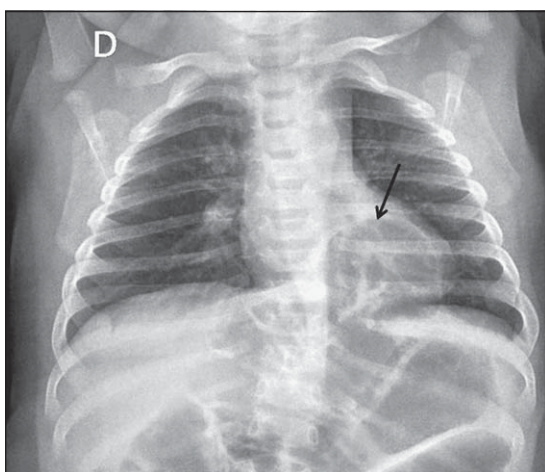


Figura 1a.

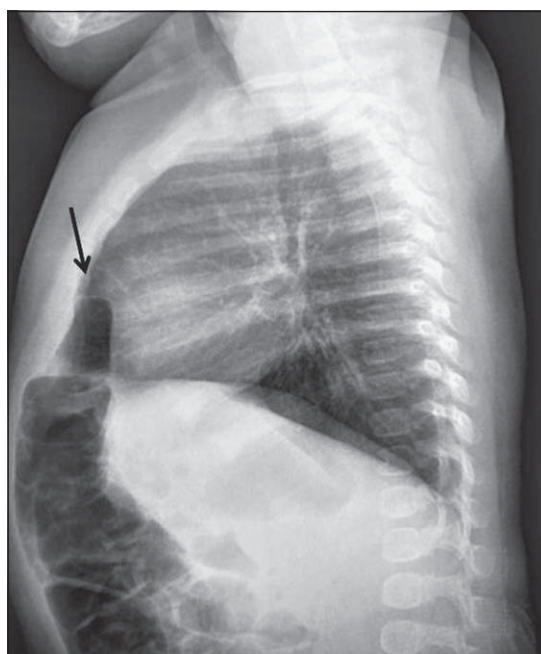


Figura 1b.

¿Cuál es su hipótesis diagnóstica?

¿Solicitaría algún otro estudio de imágenes?

* Médico Radiólogo en Estadía de Perfeccionamiento. Departamento de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica. Dirección actual: Departamento de Radiología, Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron, Barcelona, España.

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

Hallazgos radiológicos

La Figura 1 muestra hiperinsuflación pulmonar bilateral y discreto engrosamiento del intersticio peribronquial hilar y perihiliar en ambos pulmones. No se observan áreas de condensación neumónica. Estos hallazgos son inespecíficos pero compatibles con el diagnóstico clínico de una Bronquiolitis aguda.

Como hallazgo, se demuestra una imagen aérea sobreproyectada a la base del tórax, a izquierda de la línea media y en la región retroesternal, compatible con una hernia diafragmática anterior (Morgagni) con herniación y ascenso de intestino, con toda probabilidad colon. En este caso, el diagnóstico es muy evidente y estrictamente no es necesario efectuar otros exámenes. Si el pediatra o el cirujano infantil necesitan una mejor demostración anatómica de la lesión, el examen se puede complementar con un enema baritado simple de colon, ya que en la gran mayoría de los casos, el segmento de intestino herniado corresponde al colon.

La tomografía computarizada permite una excelente demostración anatómica de la lesión, pero requiere el uso de radiación.

En el caso de esta niña, una vez resuelto el cuadro respiratorio, se efectuó cirugía laparoscópica en forma electiva, que confirmó el diagnóstico y permitió reparar el defecto diafragmático. La evolución postoperatoria fue buena y la niña fue dada de alta en buenas condiciones generales, al tercer día.

Diagnóstico

Proceso intersticial bilateral asociado a hiperinsuflación pulmonar, inespecífico, pero compatible con el diagnóstico clínico de Bronquiolitis aguda.

Hallazgos compatibles con una hernia diafragmática congénita de Morgagni, como un hallazgo incidental.

Discusión

La hernia diafragmática congénita (HDC) corresponde a un defecto anatómico del diafragma, que determina ascenso y herniación de las estructuras intraabdominales hacia el tórax.

El defecto diafragmático congénito más frecuente se ubica en el área posterolateral del diafragma (foramen de Bochdalek), donde el 80% de los casos compromete el lado izquierdo^{1,2}. Se

presenta con mayor frecuencia con distrés respiratorio grave al nacer y el diagnóstico puede ser prenatal.

La HDC de Morgagni ocurre con mucha menor frecuencia y corresponde a un defecto en el área anteromedial del diafragma (foramen de Morgagni). Generalmente es unilateral y en el 90% ocurre al lado derecho, al contrario de la hernia de Bochdalek, que es más común al lado izquierdo^{1,3}. A diferencia de la hernia de Bochdalek, la hernia de Morgagni rara vez se diagnostica en el período prenatal o neonatal y la mayoría se presenta en preescolares, niños mayores o incluso en adultos, la mayoría de las veces como un hallazgo incidental de una Rx de tórax, como ocurrió en nuestra paciente y con menor frecuencia, por obstrucción intestinal secundaria a estrangulación de la hernia, con asas intestinales en el interior del saco herniario³⁻⁵.

Giovanni Battista Morgagni (1682-1771) fue un reconocido anatomista y patólogo italiano, quien describió “un defecto o fisura congénita del diafragma entre el esternón y la parrilla costal, que puede ser el sitio de una hernia diafragmática” (foramen de Morgagni). De esta manera, la hernia de Morgagni se describió como “una anomalía congénita caracterizada por un diafragmatocele paraesternal o retroesternal, que protruye hacia la cavidad torácica a través de un segmento menos resistente del diafragma (foramen de Morgagni)”⁶. Morgagni es conocido no sólo por esta descripción, sino también por múltiples reparos anatómicos o anomalías que también llevan su nombre como epónimo.

Desde el punto de vista embriológico, el diafragma empieza a formarse alrededor de la cuarta semana de gestación, con el desarrollo de las cavidades pleuroperitoneales laterales, cuyos pliegues crecen posteriormente hacia medial y ventral, hasta fusionarse con el septum del mediastino. Esto ha permitido plantear tres teorías sobre la formación de los defectos o forámenes diafragmáticos, los cuales pueden ser en forma de hendidura o abarcar todo el diafragma. La primera teoría plantea una falla en la fusión de los pliegues pleuroperitoneales, la segunda lo atribuye a un error en la formación de estos pliegues y la tercera, a un defecto somático por alteración en la diferenciación de las células mesenquimáticas que darán origen al diafragma^{1,3,7}.

En la Rx se puede manifestar como una ocupación del ángulo cardiofrénico del lado comprometido y puede desplazar el corazón hacia el lado contrario^{1,8}. Puede ser bilateral, pero es más común al lado derecho, ya que un defecto en el lado izquierdo, generalmente es obliterado por el

corazón y el pericardio. Cuando la hernia contiene intestino, el diagnóstico puede ser sencillo, como ocurrió en nuestra paciente. Si por el contrario, la hernia contiene hígado, el diagnóstico es más difícil y el diagnóstico diferencial debe incluir una eventración diafragmática, si bien ésta es más común en el aspecto posterior del diafragma⁸. Otros diagnósticos diferenciales incluyen un quiste pericárdico y acumulación de tejido graso epicárdico, con o sin un lipoma propiamente tal.

Las hernias diafragmáticas congénitas pueden asociarse a otras anomalías congénitas en 25-50% de los casos, incluyendo fisura palatina, defectos del tubo neural, atresia esofágica, onfalocele, anomalías cardíacas, alteraciones cromosómicas como las Trisomías 13, 18 y 21⁵.

Bibliografía

- 1.- TAYLOR G A, ATALABI O M, ESTROFF J A. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr Radiol* 2009; 39: 1-16.
- 2.- CADAVID L, GARCÍA C. Caso Clínico Radiológico Pediátrico. *Rev Chil Enf Respir* 2009; 25: 39-42.
- 3.- THOMAS G C, CLITEROW N R. Herniation through the foramen of Morgagni in children. *Br J Surg* 1972; 64: 215-7.
- 4.- ROBNETT-FILLY B, GOLDSTEIN R B, SAMPIOR D, HOM M. Morgagni hernia. A rare form of congenital diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Med* 2003; 22: 537-9.
- 5.- POKORNY W J, MCGILL C W, HABERG F J. Morgagni hernias during infancy: presentation and associated anomalies. *J Ped Surg* 1984: 394-7.
- 6.- www.whonamedit.com. Consultado el 28 de Junio de 2010.
- 7.- WILCOX DT, GLICK PL, KARAMANOUKIAN H, ROSSMAN J, MORIN FC, HOLM B. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia model. *J Pediatr* 1994; 124: 289-93.

Correspondencia a:
Dr. Cristián García B.
Hospital Clínico Universidad Católica.
Depto. de Radiología.
Marcoleta 367. Santiago.
E-mail: cgarcia@med.puc.cl