

Hernia diafragmática congénita derecha en el Hospital Universitario de Santander

Right congenital diaphragmatic hernia at the Hospital Universitario de Santander.

Julio César Mantilla¹, Mario Alexander Melo¹, Lorena María Vargas¹

RESUMEN

Introducción: La hernia diafragmática del lado derecho es una variable poco frecuente de los defectos congénitos diafragmáticos que permiten el paso del contenido abdominal a la cavidad torácica, causando graves trastornos en el desarrollo pulmonar fetal. **Objetivo:** Describir las características patológicas encontradas en la autopsia perinatal de un paciente con Hernia diafragmática congénita derecha en el Hospital Universitario de Santander. **Caso clínico:** Neonato de 35 semanas de gestación con diagnóstico prenatal de Hernia Diafragmática Congénita, quien fallece minutos después de su nacimiento debido a insuficiencia respiratoria aguda. En los hallazgos de autopsia se encuentra ausencia de la mayor parte del hemidiafragma derecho, herniación del contenido abdominal al tórax y una severa hipoplasia pulmonar. **Conclusión:** La Hernia diafragmática congénita del lado derecho se asocia con alta mortalidad neonatal y los hallazgos encontrados en el presente caso se correlacionan con los graves defectos estructurales pulmonares que se describen en otros casos reportados en la literatura. *Salud UIS 2010; 133-138*

Palabras clave: Hernia diafragmática, anomalías del sistema respiratorio, autopsia

ABSTRACT

Introduction: The congenital diaphragmatic hernia of the right side is the least common type of the congenital diaphragmatic defects which allows the passage of abdominal contents to the thoracic cavity, causing serious disorders on lung development. **Objective:** To describe the pathological features found in perinatal autopsy of a patient with Congenital Diaphragmatic Hernia of the right side at the Hospital Universitario de Santander. **Case report:** 35 weeks gestation neonate with prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia, who died due to acute respiratory failure. In the autopsy be found a severe pulmonary hypoplasia and in the microscopic examination, the pulmonary alveoli collapsed. **Conclusion:** The congenital diaphragmatic hernia of the right side is associated with high neonatal mortality and the findings in this case are correlated with severe pulmonary structural defects that are described in other cases reported in the literature. *Salud UIS 2010; 42: 133-138*

Keywords: Hernia, diaphragmatic, respiratory system abnormalities, autopsy

1. Grupo Patología Tropical, Infecciosa y Extraordinaria de la Universidad Industrial de Santander- PATRIXUIS
Estudiante de Medicina, Universidad Industrial de Santander.

Correspondencia. Julio César Mantilla Hernández. MD. Patólogo. Departamento de Patología. Escuela de Medicina. Facultad de Salud. Universidad Industrial de Santander. Cra.32 N° 29-31 E- mail: rasek99@hotmail.com

Recibido: 30 de noviembre de 2009 - **Aceptado:** 23 de junio de 2010

INTRODUCCIÓN

La Hernia Diafrágica Congénita (HDC) es el resultado del fracaso del cierre del conducto pleuropéritoneal entre las semanas 9 a 10 del desarrollo fetal, periodo en el que la cavidad peritoneal es reducida, y el intestino medio se encuentra herniado en el saco vitelino. Si al retornar estas estructuras a la cavidad abdominal, no se ha cerrado el conducto pleuropéritoneal, ni ha ocurrido su muscularización, las mismas pueden herniarse a través del defecto diafrágico¹. El paso de las vísceras abdominales hacia el tórax durante esta época, que corresponde a la fase de desarrollo pseudoglandular del pulmón, causa disminución en el número de divisiones bronquiales, en el total de alveolos, y de vasos capilares, cambios que son más notorios en el pulmón del mismo lado de la hernia pero que también afectan al pulmón contralateral, alteraciones estas responsables de la hipoplasia pulmonar y de la hipertensión pulmonar que presentan estos neonatos².

Las HDC ocurren con una frecuencia de uno por cada 3000 a 5000 nacidos vivos^{3, 4}. Se clasifican según la localización del defecto, y en su mayoría dependen de un defecto posteolateral, en el lugar correspondiente al conducto pleuropéritoneal primitivo, y casi siempre en el lado izquierdo, estas hernias se conocen como hernias de Bochdalek. Con mucha menor frecuencia, la HDC puede ocurrir en la parte anterior a consecuencia de un defecto paraesternal, condición conocida como hernia de Morgagni⁵, o por defectos del tendón central. En cuanto a la distribución por género, no existe una diferencia significativa⁴.

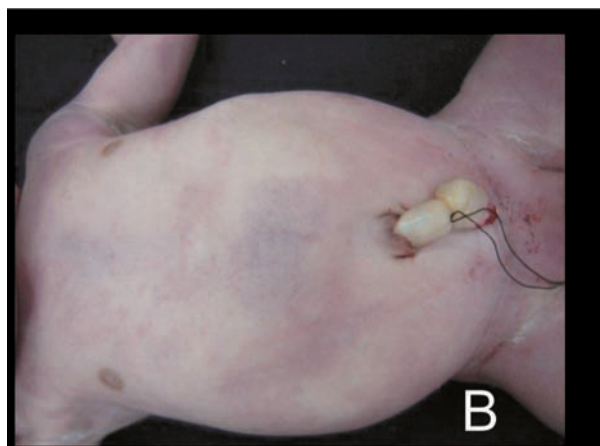
La HDC no tiene una causa definida, y la mayoría de los casos se presentan de forma esporádica, sin embargo se reporta su asociación con la ingestión materna de talidomida, quinina y antiepilépticos, suele relacionarse con defectos cardíacos, hidronefrosis, agenesia renal, atresia intestinal, hidrocefalia, anencefalia y espina bífida, y también se ha relacionado con anomalías cromosómicas que acompañan a las trisomía 21, 18 y 13⁶.

Se describe el caso de un neonato con diagnóstico prenatal de HCD en el Hospital Universitario de Santander, quien fallece en el periodo neonatal inmediato a consecuencia de insuficiencia respiratoria aguda, y se le realiza autopsia médico científica, se hace énfasis en el desarrollo embrionario del diafragma y detallan los hallazgos morfológicos macroscópicos e histopatológicos.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, producto de madre primigestante de 21 años de edad, con embarazo de 35 semanas de gestación y diagnóstico prenatal de HDC derecha realizado por ecografía, quien es llevada a parto por cesárea debido al mal pronóstico fetal. Se obtiene un producto que requiere maniobras básicas y avanzadas de reanimación con pobre respuesta y fallece.

Se realiza autopsia médico científica, encontrando al examen externo un recién nacido, con peso de 2910 gramos, talla de 47 cm de corona a talón, 33.5 cm de corona a cóccix, circunferencia craneana de 33 cm, con un aumento del perímetro torácico, 30 cm y una depresión abdominal, con un perímetro de 24 cm. No se evidencian malformaciones congénitas ni hallazgos sugestivos de trisomía 21. (Figura 1 A, B)



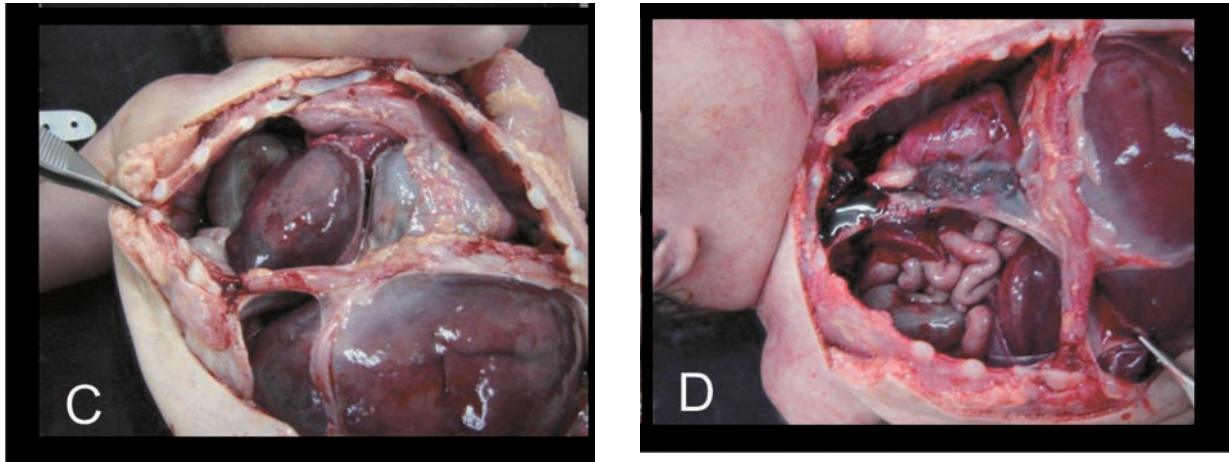


Figura 1: A, B: se aprecia feto de género masculino con cianosis labial y depresión de la pared abdominal. No se observan hallazgos que sugieran alteración cromosómica. C, D: Obsérvese la herniación del lóbulo derecho del hígado y de asas intestinales en hemitorax derecho con desplazamiento de las estructuras cardiomediastinales a la izquierda, hipoplasia severa del pulmón derecho e hipoplasia leve del pulmón izquierdo.

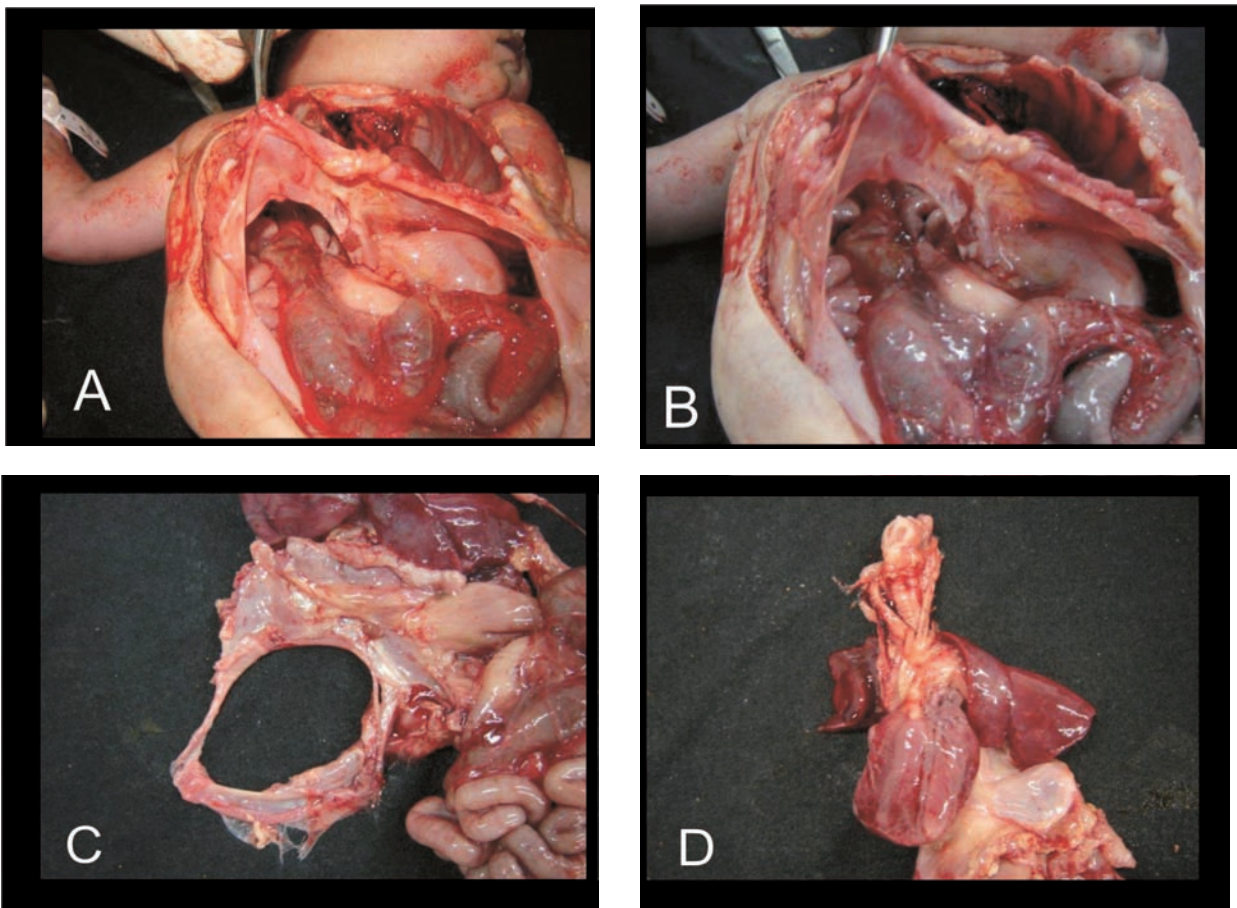


Figura 2: A, B: Obsérvese el gran defecto posterolateral en el hemidiafragma derecho, que permite la herniación de las estructuras abdominales al tórax. C. Gran defecto posterolateral derecho en el diafragma. D. Hipoplasia extrema del pulmón derecho y disminución leve del tamaño del pulmón izquierdo.

Al examen interno se encuentra la cavidad pleural derecha ocupada por asas intestinales distendidas, identificándose la mayor parte del intestino delgado y el lóbulo derecho del hígado, los cuales han pasado del abdomen a través de un gran defecto en el hemidiafragma derecho, del cual solo se reconoce una delgada banda sobre la región anterior y lateral derecho de la superficie interna del hemitórax ipsilateral. Las vísceras ejercen marcada compresión sobre el pulmón derecho, el cual tiene aspecto hipoplásico y apenas mide 1,7 x 0.9 cm, además desplazan el corazón y timo hacia el lado izquierdo, ejerciendo éstos compresión extrínseca sobre el pulmón izquierdo, el cual también es de aspecto hipoplásico. (**Figura 1 y 2**). Al examen microscópico se encuentran la mayoría de los alvéolos colapsados. Se determina como última causa de muerte Insuficiencia Respiratoria Aguda debido a la grave hipoplasia pulmonar.

DISCUSIÓN

La HDC se presenta a consecuencia de un defecto en el desarrollo del diafragma, entre las semanas 6 y 14 del desarrollo intrauterino y en cuya formación intervienen el septum transversum, futuro tendón central que se origina del polo caudal del pericardio parietal, el meso del esófago, un grueso tabique mesodérmico sagital que se extiende desde la pared dorsal del tórax hasta el esófago, al que envuelve por todos sus lados y forma los futuros pilares musculares¹.

Si el defecto de cierre está presente entre las semanas 9 y 10 de gestación, época en que regresan los elementos del intestino medio a la cavidad abdominal, estos pueden pasar al tórax a través del defecto diafragmático y por su efecto de masa interferir con la adecuada formación del pulmón, el cual se encuentra en la fase pseudoglandular de desarrollo, provocando en él una menor generación de ramificaciones bronquiales, un menor número total de alveolos y de arteriolas, las cuales a su vez presentan hiperplasia del tejido muscular de su túnica media, cambios que además de favorecer la aparición de hipertensión pulmonar, contribuyen a la detención de la maduración pulmonar en la fase sacular, con formación de tabiques más gruesos, y alveolos con un menor número de neumocitos tipo II².

Cerca del 90% de estas hernias ocurren por defecto posterolateral del lado izquierdo, y se conocen como hernias de Bochdalek, a las hernias del lado derecho les corresponde poco menos del 10% y son bilaterales en cerca del 2%. En 1769, *Morgagni* describió una hernia diafragmática que se originaba del triángulo

esternocostal⁵, espacio triangular localizado entre el esternón, y la octava costilla y se presenta por falla en la fusión entre el septo transversum y el cuerpo lateral donde la arteria mamaria interna cruza el diafragma, y al igual que otras formas de defectos diafragmáticos congénitos, en la hernia de Morgagni se presenta un desplazamiento de las vísceras abdominales dentro de la cavidad torácica^{7, 8}.

Las manifestaciones clínicas de la HDC dependen de los órganos comprometidos, y por consiguiente, las más frecuentes son las relacionadas con las anomalías respiratorias seguidas de las alteraciones gastrointestinales^{9,10,11}. En el caso descrito, se presentó predominio absoluto de las manifestaciones pulmonares.

El tiempo de presentación de los síntomas varía ampliamente presentándose en épocas tempranas en el período neonatal hasta la segunda década de vida, según varios informes, aunque existen reportes de casos de HDC tardía lo cual constituye un hallazgo excepcional en edades adultas. La HDC del lado derecho a diferencia de la izquierda, es más frecuentemente en hombres que en mujeres^{12,13,14}. Anteriormente el diagnóstico de la HDC era incidental, pero con el desarrollo de las técnicas de ultrasonografía, su diagnóstico se realiza cada vez con mayor frecuencia durante el período prenatal, situación que ha permitido incluso plantear el tratamiento de este padecimiento durante el tiempo de embarazo^{15,16}.

Se ha encontrado asociación de la HDC con otras anomalías congénitas entre el 25 y el 57% de los casos, siendo las malformaciones cardíacas las más frecuentes, reconociéndose estas hasta en el 23%, seguidas de las urinarias con el 15% y las del sistema nervioso y del sistema músculo esquelético con el 10 y el 9% respectivamente. También se ha postulado asociación con Síndrome de Down hasta en el 14%, y con las trisomías 13 y 18 en porcentajes mucho menores^{17,18}.

En conclusión, se presenta el estudio anatomopatológico de una autopsia perinatal realizada a un feto con hernia diafragmática congénita del lado derecho, entidad que a pesar de los avances en el diagnóstico prenatal, el tratamiento intraparto y el manejo postnatal, continúa siendo una importante causa de morbilidad y mortalidad perinatal.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores manifestamos que no hubo conflicto de intereses económico ni de ningún otro tipo que pudieran suponer un sesgo en el presente trabajo o, condicionar los resultados del mismo.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecemos la colaboración ofrecida por el Departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander al permitirnos los documentos del protocolo de autopsia, historia clínica y fotografías del caso presentado, para su revisión.

CONSIDERACIONES ETICAS

El caso presentado corresponde a un recién nacido cuyo parto fue atendido en el Hospital Universitario de Santander y falleció en el periodo neonatal inmediato, al cual se le practicó autopsia médico-científica por solicitud del equipo médico encargado, con autorización de los padres, según lo exige el Decreto 786 de 1990. El presente trabajo cuenta con la autorización del director del departamento de patología de la UIS para la revisión del protocolo de autopsia, preparaciones histológicas y fotografías y tiene en cuenta las normas vigentes sobre investigación en seres humanos, contempladas en la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial y la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia.

REFERENCIAS

- Hib J. Cavidades corporales y mesos. En Embriología medica. Capitulo 23 p 199-209.
- Editorial interamericana McGraw Hill. Quinta Edición. Mexico 1993.
- Inselmann LS., Mellins RB: Grow and development of the lung. J. Pediatr 1981; 98: 1-15.
- Langham MR., Kays DW., Ledbetter DJ. Congenital Diaphragmatic Hernia: Epidemiology and outcome. Clin Perinat 1996; 23: 671-687.
- Fernández N, Fachesatto N, Guayán V, Mariel K. Hernia Diafragmática Congénita. A propósito de un caso. Revista de Posgrado de la VIª Cátedra de Medicina 2005; 141: 11-13.
- Robnett-Filly B, Goldstein RB, Sampior D, et al. Morgagni hernia: a rare form of congenital diaphragmatic hernia. J Ultrasound Med 2003; 22: 537-539.
- Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990's: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics 2003; 112: 532-535.
- Kurkuoglu IC, Eroglu A, Karaoglanoglu N, Polat P, Balik AA, Tekinbas C. Diagnosis and surgical treatment of Morgagni hernia: report of three cases. Surg Today 2003; 33(7): 525-528.
- Fisher JC, Jefferson RA, Arkovitz MS, Stolar CJ. Redefining outcomes in right congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2008; 43: 373-379.
- Hedrick, HL, Crombleholme, TM, Flake, AW, et al. Right congenital diaphragmatic hernia: Prenatal assessment and outcome. J Pediatr Surg 2004; 39: 319-323.
- Federico JA, Ponn RB. Foramen of Morgagni hernia. En: Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, editors. General thoracic surgery. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000. p. 647-60.
- Clugston R, Greer J. Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 2007; 16: 94-100.
- Estevão-Costa J, Soares-Oliveira M, Correia-Pinto J, Mariz C, Carvalho JL. Acute gastric volvulus secondary to a Morgagni hernia. Pediatr Surg Int 2000; 16: 107-108.
- Al-Salem A, Nawaz A, Matta H, Jacobsz A. Herniation through the foramen of Morgagni: early diagnosis and treatment. Pediatr Surg Int 2002; 18: 93-97
- Morales JL, Canales L, Delgado C. Hernia de Morgagni: Reporte de un caso. Revista Chilena de Cirugía 2006; 58: 464-468
- Echenique M, Amondarain JA, Mar B. Hernias de Morgagni. Presentación de una serie de casos tratados en la era prelaparoscópica. Cir Esp 2002; 71: 197-200
- Robnett-Filly B, Goldstein RB, Sampior D, Hom M. Morgagni Hernia: A rare form of congenital diaphragmatic hernia. J Ultrasound Med 2003; 22: 537-539

18. Parmar RC, Tullu MS, Bavdekar SB, Borwankar SS. Morgnagni Hernia with Down Syndrome: a rare association – case report and review of literature. J Postgrad Med 2001; 47: 188-190
19. Picard E, Nun AB, Fisher A, Schwartz S, Goldberg M, Golberg S. Morgagni hernia mimicking pneumonia in Down syndrome. Journal of Pediatric Surgery 2007; 42: 1608-1611.