

Caso clínico

Un caso de hernia diafragmática de Morgagni

R. Aguilo Espases, M. Llobera Andrés,
C. Montero Romero

Introducción

El diafragma es la estructura músculo-tendinosa que separa las cavidades torácica y abdominal.

La parte central aponeurótica, en forma de trébol trilobulado, es la que conocemos como centro frénico. Desde la totalidad de su contorno parten diferentes haces musculares que constituyen la parte periférica y van a insertarse en la pared del tórax. Estos fascículos se individualizan anatómicamente como «anteriores o esternales», «laterales o costales», «posteriores o lumbares»; los fascículos que se insertan en la cara anterior de la columna lumbar van a constituir los pilares diafragmáticos derecho e izquierdo.

El diafragma ofrece unos hiatos para el paso de órganos del tórax al abdomen y viceversa. Estos son:

— Hiato aórtico, entre ambos pilares; pasan la aorta, el plexo simpático acompañante y el conducto torácico.

— Hiato esofágico, por el que pasan el esófago y ambos nervios vagos derecho e izquierdo, situado por delante del aórtico.

— Orificio para la vena cava inferior, en el centro frénico.

— Asimismo, hay unos orificios menores que son el hiato-esterno-costal de Larrey, entre la porción esternal y la costal, por el que pasan los vasos mamarios internos; y el hiato vásculo-nervioso, entre la porción lumbar y los pilares, por el que pasan los nervios espláncnicos mayor y menor, el gran simpático y la vena ácigos menor.

Hay además, unas zonas débiles, totalmente cerradas, sin consecuencias patológicas en el individuo normal, por las que están en contacto la grasa preperitoneal y el tejido subpleural. Estos son el hiato de Marfan, en la línea media anterior, entre ambos fascículos esternales; y el hiato de Bochdalek, completamente obliterado por la membrana pleuro-peritoneal, que cierra la pequeña separación, en la periferia, entre las porciones costal y lumbar del diafragma.

El origen embriológico del diafragma es complejo. La porción anterior que dará lugar al centro frénico se origina en el septum transversum; la porción dorsal del mesenterio posterior; la porción circunferencial, que dará lugar a la mayor parte de la musculatura del diafragma, sufre un proceso de migración probablemente desde el cuello, (lo que explica el origen C3-C4 del nervio frénico) en relación a la migración caudal del corazón y al desarrollo de los espacios pleurales; por último, los repliegues pleuro-peritoneales laterales darán lugar a la membrana pleuro-peritoneal, que oblitera completamente el hiato lumbo-costal.

Este proceso concluye al filo de la octava semana de vida intrauterina, momento en que deben quedar completamente separadas las cavidades peritoneal, pleural y pericárdica. El fracaso en la fusión de cualquiera de estos esbozos embrionarios dará lugar a defectos diafragmáticos congénitos a través de los cuales los órganos abdominales podrán herniarse hacia el tórax. La incidencia de hernia diafragmática congénita (HDC) es de aproximadamente 1/2500 nacidos vivos.¹ En la práctica clínica nos encontramos dos tipos:

— Hernia del hiato de Bochdalek (H de B),

Servicio de Cirugía Torácica (Dr. M. Llobera)
Hospital «Son Dureta». Palma de Mallorca.

debido a la falta de obliteración de este hiato por la membrana pleuroperitoneal, con lo que existe en el diafragma una solución de continuidad que comunica libremente el tórax con el abdomen; las vísceras pasarán de una a otra cavidad sin saco. Suponen entre un 90 %-95 % de todas las HDC. La primera descripción de un caso se hizo en 1848 por Bochdalek,² pero no es hasta 1920 que Aue³ consigue la primera reducción exitosa; desde entonces, el tratamiento médico y quirúrgico de estos enfermos ha mejorado progresivamente. La mortalidad perinatal por H de B sigue siendo alta, estimada según autores^{4, 5} entre un 30 y 50 %, lo que está asociado fundamentalmente con las malformaciones congénitas asociadas, especialmente la hipoplasia pulmonar⁶ y la consiguiente inmadurez respiratoria del recién nacido.

— Hernia del Hiato de Morgagni (H de M) o retrocostoesternal, producida por la laxitud del hiato de Larrey. Toma el nombre del autor que por vez primera la describe en 1769.⁷ De predominio derecho, (a la izquierda está el hiato reforzado por el pericardio), es una auténtica hernia, esto es, con saco y lipoma preherniario. Sólo un 5 %-10 % de la HDC son H de M. Entre los autores españoles queremos destacar la muy completa revisión realizada por el Dr. Vázquez, F.,⁸ en 1981; una serie muy seleccionada de nueve pacientes publicada por el Dr. París;⁹ y la utilización ocasional de una vía de abordaje subxifoidea.^{10, 11}

Caso clínico

A) Historia clínica

C.F.B. es una mujer de 55 años de edad, natural de un pueblo del «Pla de Mallorca», casada, madre de cuatro hijos que trabaja en la agricultura. Antecedentes familiares sin interés. Entre sus antecedentes personales desta-

ca el haber sido intervenida de hernia inguinal derecha practicándose reducción del contenido y herniorrafia hace 11 años; no complicaciones postoperatorias ni signos de recidiva. Enfermedades propias de la infancia. H^a ginecológica, embarazos y partos normales. No traumatismos. No alergias conocidas. No enfermedades concomitantes. Hábitos vitales y tolerancia al esfuerzo propios de la edad de la enferma.

La enfermedad actual se inicia con un cuadro de malestar general compatible con un proceso gripal o vírico inespecífico, febrícula y mialgia por el que consulta a su médico de cabecera; la paciente refiere sensación subjetiva de dificultad respiratoria, autolimitada y que no se objetiva en estudios posteriores. Por este motivo se indica la práctica de un estudio radiológico del tórax apreciándose una masa mediastínica en seno cardio-frénico derecho. Se remite al especialista para completar estudio diagnóstico y tratamiento.

B) Exploración física

Buen estado general.
Coloración muco-cutánea normal.
Conciencia y orientación temporo-espacial normal.
Altura: 160 cm.
Tra. Axilar: 36,7° C.
Peso: 75 Kgr.
T.A.: 120/85 mm.Hg.
F.C.: 65 p.p.m.
F.R.: 23 p.m.
Cabeza y cuello normales.
Inspección y movilización torácicas normales. Mamas y axilas normales.
Auscultación de ambos campos pulmonares y tonos cardíacos dentro de la normalidad.
No signos de dificultad respiratoria.
Abdomen blando-depresible. No masas. Habla, motilidad y sensibilidad normales.
Exploración otorrinolaringológica normal.
Extremidades normales.
Resto normal.

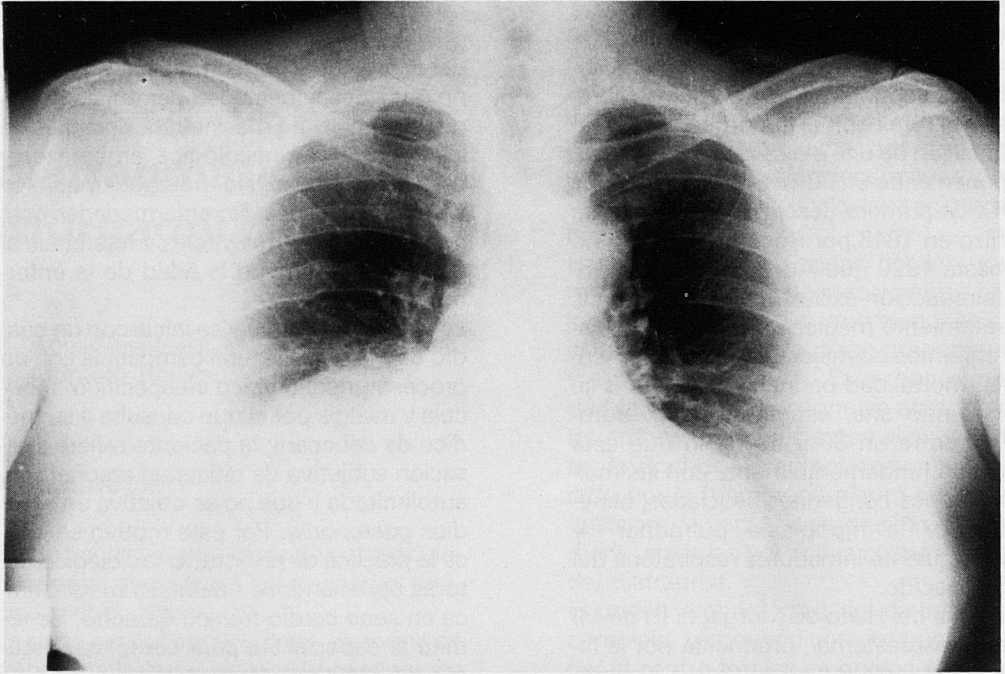


Figura 1
Radiografía postero-anterior de tórax.

C) Exploraciones complementarias

Análítica general bioquímica: aumento de triglicéridos y del colesterol. Resto de los parámetros dentro de la normalidad. Proteinograma normal.

Serie blanca y roja normales. Recuento plaquetario normal.

Screening de coagulación normales.

ECG: Ritmo sinusal.

F.C. 75 p.p.m.

A. QRS: -30° .

Onda P y complejo QRS normales.

RX tórax PA y L.; TAC tórax (figura 1, 2 y 3):

Marco óseo y partes blandas normales.

Hilios pulmonares y parénquimas normales.

Gran masa de 15 por 15 cm de diámetro que ocupa el seno cardio-frénico anterior derecho, rechaza el mediastino y el parénquima pulmonar adyacente. De densidad grasa (-80 UH) y homogénea.

Visualización de ambos hemidiafragmas.

Espacio pleural normal.

Broncofibroscopia sin alteraciones.

PFR: dentro de la normalidad.

D) Tratamiento

Bajo diagnóstico de masa en seno cardio-frénico anterior y con una doble finalidad diagnóstica y terapéutica, se somete a la paciente a toracotomía derecha encontrándose en mediastino anterior un saco peritoneal de gran tamaño con su correspondiente lipoma preherniario que al ser abierto nos descubre la presencia de epiplón mayor sano y viable sin adherencias. Practicamos reducción del mismo al interior de la cavidad abdominal, resección del saco, cierre del orificio herniario y drenaje de la cavidad pleural, según parámetros clásicos de tratamiento quirúrgico.

La preparación preoperatoria fue protoco-

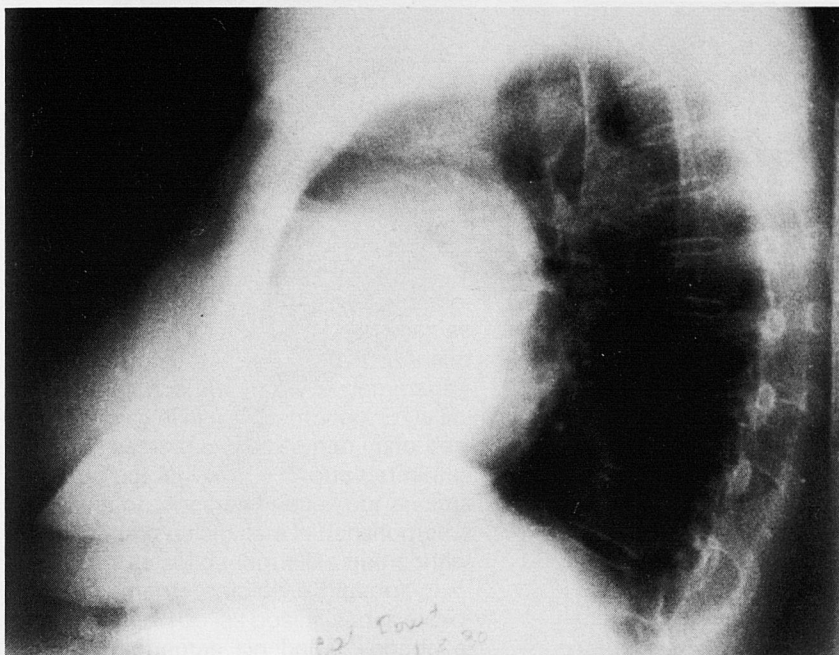


Figura 2
Radiografía lateral de tórax.

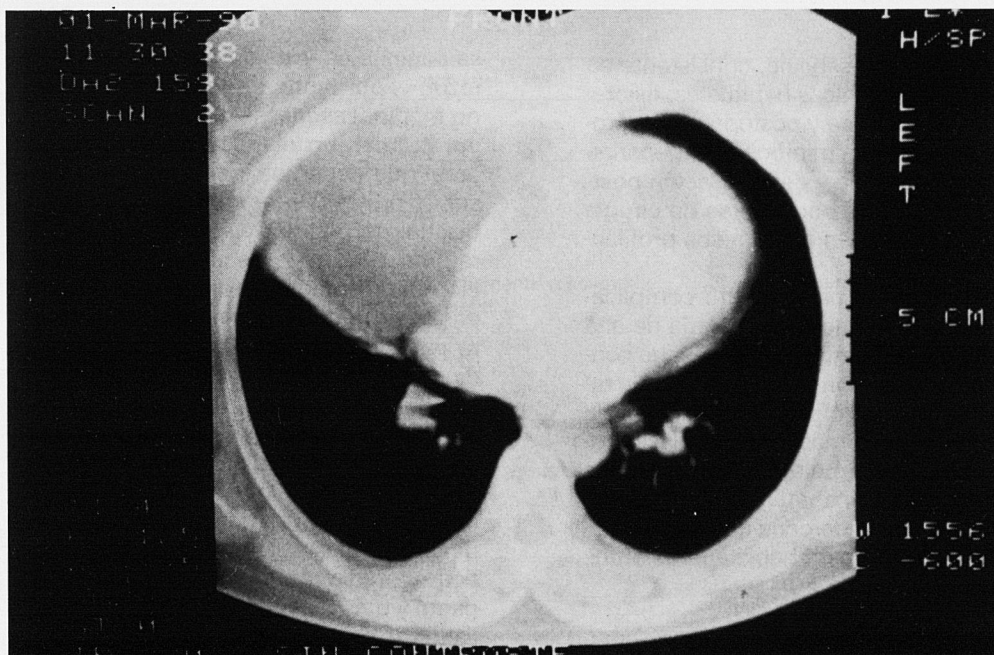


Figura 3
TAC tórax. Corte a nivel de D7.
Masa homogénea en seno cardio-frénico.
Desplazamiento mediastínico contralateral.
Atelectasia compresiva del parénquima adyacente.

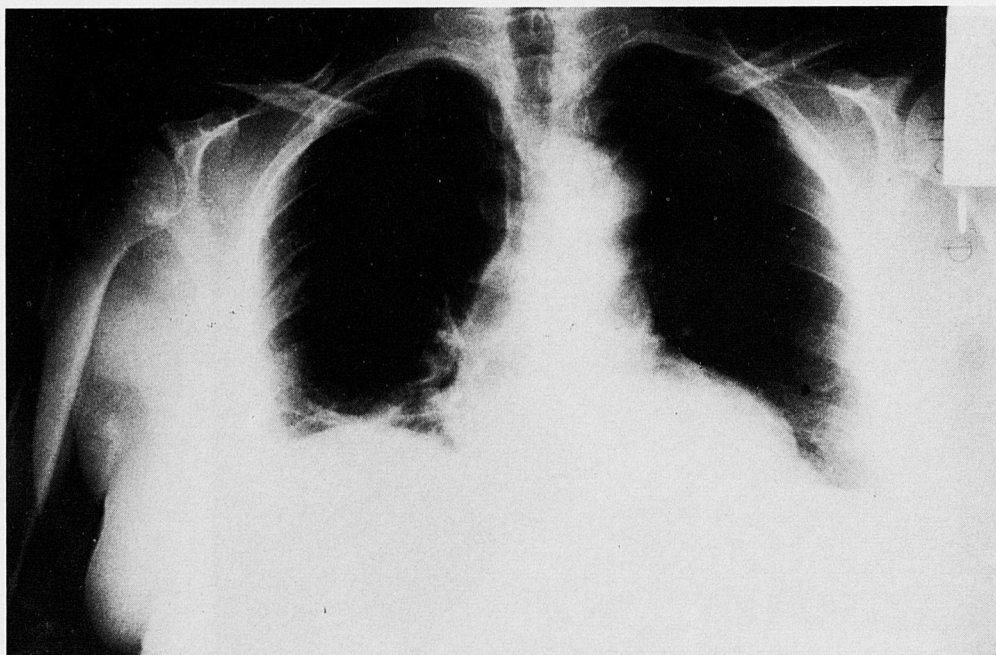


Figura 4
Radiografía postero-anterior de tórax a las dos semanas de la intervención.

lizada en nuestro servicio, consistente en las medidas higiénicas habituales, fisioterapia respiratoria pre y postoperatoria, profilaxis del TEP con minidosis de heparina cálcica subcutánea y deambulación postoperatoria precoz; por tratarse de cirugía limpia no se indican antibióticos profilácticos.

El postoperatorio no presentó complicación alguna y la paciente es dada de alta a la semana de la intervención. Sigue control ambulatorio con normalidad. En la radiografía de control (Fig. 4) se aprecia la desaparición de la masa paracardiaca, correcta expansión pulmonar, diafragmas normales, pequeña atelectasia subsegmentaria en base derecha que se solucionó con las medidas rehabilitadoras antes citadas.

Comentario

El seno cardio-frénico anterior, habitualmente ocupado por la almohadilla de gra-

sa pericárdica, está en relación con el corazón y, por tanto, pertenece al mediastino medio. Las masas que lo pueden ocupar brindan un diagnóstico diferencial¹² en el que debemos incluir no sólo las lesiones propias de los compartimentos mediastínicos anterior y medio (timoma, teratoma, etc... más frecuentes en localización antero superior) y aquellas que surgen en las estructuras vecinas (pulmón, pleura parietal y visceral, diafragma, pericardio y miocardio —aneurisma cardíaco—) sino también un grupo de lesiones que asientan específicamente en esta coordenada anatómica, como son la misma almohadilla de grasa aumentada de tamaño en el síndrome de Cushing, o en personas obesas, lipoma, masa adenopática supradiaphragmática, hernia de Morgagni y quiste pleuro-pericárdico mesotelial. (Tabla I).

Las características clínicas y radiológicas de la hernia de Morgagni^{1, 8, 9, 14} quedan reflejadas en la Tabla II, donde se contraponen a las de la hernia de Bochdalek.

TABLA I
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. MASA EN
SENO CARDIO-FRÉNICO ANTERIOR

Lesiones mediastínicas	Grasa pericárdica
Lesiones pulmonares	Lipoma
Lesiones pleurales	Adenopatías
Lesiones diafragmáticas	Hernia de Morgagni
Lesiones pericárdicas	Quiste mesotelial
Lesiones miocárdicas	

El diagnóstico se basa en las exploraciones simples del tórax, aunque también se han utilizado el enema opaco, el tránsito esofagogástrico, así como la gammagrafía hepática y el neumoperitoneo. En la actualidad, estas técnicas se han visto desplazadas por la TAC,^{15, 16} que definirá la presencia de vísceras huecas por encima del diafragma o calculará la densitometría si la masa es sólida (aquellas que contienen únicamente epiplón o hígado). Si se han agotado las posibilidades exploratorias incruentas sin haber llegado al

diagnóstico, el paso siguiente es la práctica de una toracotomía, que se justifica al considerar las posibilidades del diagnóstico diferencial de las hernias de Morgagni, tal como se expone en la Tabla I. Si el diagnóstico es conocido, la mayoría de autores^{1, 8, 9, 14} recomienda la vía abdominal. También se puede utilizar la vía subxifoidea^{10, 11} que consiste en una incisión transversal por debajo del xifoides y disección extraperitoneal hasta llegar al saco herniario; ofrece la ventaja de poder prolongarse en el mismo acto operatorio tanto en sentido torácico como abdominal según sean las necesidades tácticas del campo quirúrgico concreto.

El contenido herniario queda consignado en la Tabla II por orden de frecuencia. Si bien es cierto que el epiplón mayor ocupa el primer lugar, no lo es menos el hecho que podemos encontrarnos con vísceras abdominales huecas y también hígado.^{8, 10, 14}

TABLA II

	H de Bochdalek	H de Morgagni
— Frecuencia sobre HDC	95 %	5 %
— Lateralidad	Izquierda (90 %) Derecha (10 %)	Derecha (90 %) Izquierda (8 %) Bilateral (2 %)
Localización	Posterior	Anterior
— Presencia de saco	No	Sí
— Sintomatología	Sí	Escasa
— Diagnóstico	Predominantemente respiratoria	Predominantemente digestiva
	Precoz, perinatal	Tardío, adulto
	Clínico	Casual
	Radiológico	Radiológico
— Tratamiento Qco.	Sí	Sí
— Contenido (por orden de frecuencia)	Izda: Intestino delgado Colon Estómago Bazo Lob. Izd. Hígado	Dcha: Hígado Colon Int. delgado
— Vía de abordaje	Abdominal	Abdominal Torácica Subxifoidea
— Mortalidad	Alta	—
— Anomalías asociadas	Hipoplasia pulmonar Malrotación intestinal Ductus permeable Otras	Malformaciones cardíacas Otras
— Pronóstico a largo plazo	Bueno	Bueno

El tratamiento quirúrgico no es discutido, incluso en los casos asintomáticos, debido a la posibilidad de complicaciones entre las que se han descrito la incarceration, ¹⁷ estrangulamiento ¹⁸ y volvulación ¹⁹ de las vísceras intraherniarias. Se han descrito numerosas condiciones patológicas coincidentes, pero lo que llama particularmente la atención son las malformaciones congénitas asociadas; así, Clagett ¹⁴ no cita ninguna en su serie de 50 casos; mientras que Berman ²⁰ las cita como muy frecuentes encontrando doce casos sobre quince pacientes (80 %) siete de los cuales son malformaciones cardíacas graves; en el estudio de la casuística española publicado por Vázquez en 1981 ⁸ encuentra once casos sobre 100 que van desde el síndrome de Down hasta lesiones cardíacas y de la pared torácica. La morbimortalidad es prácticamente nula en aquellos casos no complicados que se diagnóstica generalmente en la edad adulta. El pronóstico a medio y largo plazo es muy bueno con restitución física y funcional completa.

Bibliografía

1. Kathryn DA. Congenital diaphragmatic Hernia. En *Pediatric Surgery*. Edited by Kenneth J. Welch, MD, Judson G, Randolph MD, Mark M, Ravitch MD, James A, O'Neil jr. MD, Marc I, Rowe MD. Fourth Edition, Vol. I, 589.
2. Bochdalek VA. Einige Betrachtungen über die Entstehung des angeborenen Zwerchfellbruchs, Als Beitrz zur pathologischen Anatomie der hernien Vierteljahrsschrift Prakt Heilkund 1948; 3: 89.
3. Aue O. Über angerborenen Zwerchfellhernien. *Deutsch Z. Chir.* 1920; 160: 14.
4. Gross RE. Congenital hernia of the diaphragm. In *Surgery of the Infancy and Childhood*. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1953; 428.
5. Hansen J, James S, Burrington JD et al. The decreasing incidence of pneumothorax and improving survival of infants with congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 1984; 19: 385.
6. Areechon W, Reid L. Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia *British Medical Journal* 1963; 1: 230-233.
7. Morgagni GB. *Seats and causes of disease*. London, 1769 Edited by A. Miller and T. Cadell, vol. 3 205.
8. Vázquez Quevedo F, Canduelas Martínez V, Teran Díaz E. Hernia diafragmática de Morgagni. Revisión de la casuística en España. *Rev. Esp. Ap. Digest.* 1981; 59, 3: 385-398.
9. Paris F, Tarazona V, Casillas M, Balsco E, Canto A, Pastor J, Acosta A. Hernia of Morgagni. *Thorax*, 1973; 28: 631.
10. Padilla J, Tarazona V, García Zarza A et al. Hernias de Morgagni. Tratamiento quirúrgico por vía subxifoidea. *Rev. Esp. Enf. Ap. Digest.* 1978; 52: 173-184.
11. Borrego Galán JC, Alcázar Montero MC, García García J, González San Martín F, Rodrigo Rodríguez M. Hernia diafragmática de Morgagni. Aportación de dos casos *Rev. Esp. Enf. Digest.* 1989; 75, 4: 389-392.
12. Masas situadas en el seno costo-frenético anterior. En *Diagnóstico de las enfermedades del Tórax*. Editado por Robert G. Frazer y J.A. Peter Paré Tomo III 2081.
13. Thomas P, Comer MD, O. Theron Clagett MD. Surgical Treatment of the Hernia of the Foramen of Morgagni *Journal of Thorax. Cardiovasc. Surg.* 1966; 52, 4: 461-468.
14. Callen PW, Filly RA, Korobkin M. Computed Tomographic Evaluation of the Diaphragmatic Crura *Radiology* 1978; 126: 413-416.
15. Elon M, Gale MD. Anterior Diaphragm: Variations in CT Appearance *Radiology*, 1986; 161: 635-639.
16. Silvestre Teruel V, Dían Conradi R, Colas Vicente A et al. Hernias de Morgagni. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Rev. Esp. Enf. Ap. Digest.* 1982; 61, 2: 149-154.
17. Lagrange M. Hernie-rétro-costo-xiphoidienne étranglée de L'adulte dite hernie de Larrey-Morgagni. *La Presse Médicale*, 19189; 18, 8: 434.
18. Estefano Rodríguez JJ, Tubia Ladaberea J, Estebán Aldezabal L et al. Hernias de Morgagni. Dos casos que debutaron con volvulación gástrica. *Rev. Esp. Enf. Ap. Digest.* 1990; 77, 3: 217-220.
19. Berman L, Stringer DA, Ein S, Shandling B. Childhood Diaphragmatic Hernias Presenting After the Neonatal Period *Clinical Radiology* 1988; 39: 237-244.