

PRESENTACIÓN DE CASO

Diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita derecha o de Morgagni Prenatal diagnosis of right congenital diaphragmatic hernia or Morgagni's hernia

Glenys Katuska Silva-González^{1,2}, Bertha de la Caridad Hernández-Almaguer^{1,2}, Alexander Morales-Fontaine³

¹Departamento Provincial de Genética Médica. Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas". Las Tunas.
²Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Las Tunas. ³Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna".
Las Tunas, Cuba. **Correspondencia a:** Bertha de la Caridad Hernández-Almaguer, correo electrónico: bertha66@ltu.sld.cu

Recibido: 2 de abril de 2018

Aprobado: 20 de julio de 2018

RESUMEN

La hernia diafragmática congénita aparece como consecuencia de un desarrollo anormal del músculo diafragma, en la etapa de embriogénesis. La hernia diafragmática derecha es una de las variantes clínicas más raras y de difícil diagnóstico prenatal, asociada a una alta morbimortalidad neonatal por las complicaciones derivadas de la afectación anatomofuncional de las estructuras herniadas y desplazadas. Este tipo de hernia está asociado a anomalías genéticas y malformaciones de otros sistemas. Se presenta un caso en embarazada adolescente que, en la ultrasonografía fetal del segundo trimestre, realizada en su área de salud, se detecta área cardíaca desplazada a la izquierda con imposibilidad de observar vista de cuatro cámaras. En consulta de referencia provincial en ultrasonografía fetal se realiza el diagnóstico de hernia diafragmática derecha, corroborada por estudio anatomopatológico, que se concluye como hernia de Morgagni. Por el interés clínico del mismo, en la formación de profesionales de la salud relacionado con la atención materno-infantil, se propone su socialización científica.

Palabras clave: HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA; HERNIA DE MORGAGNI; DIAGNÓSTICO PRENATAL; DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO.

Descriptores: HERNIAS DIAFRAGMÁTICAS CONGÉNITAS; DIAGNÓSTICO PRENATAL; SERVICIOS DE SALUD MATERNO-INFANTIL.

SUMMARY

Congenital diaphragmatic hernia appears as a consequence of an abnormal development of the diaphragm muscle, in the stage of embryogenesis. Right diaphragmatic hernia is one of the rarest clinical variants and with a difficult prenatal diagnosis, associated with a high neonatal morbidity and mortality due to complications derived from the anatomic-functional disturbances of the herniated and displaced structures. This type of hernia is associated with genetic anomalies and malformations of other systems. This study presents the case of a pregnant adolescent whose second-trimester fetal ultrasonography, performed in her health district, detected a cardiac area displaced to the left with the impossibility to have a four-chamber visualization. At the provincial reference center of fetal ultrasonography, a diagnosis of right diaphragmatic hernia was made, confirmed by anatomopathological study, which is concluded as a Morgagni's hernia. Due to its clinical importance for the training of health professionals related to the mother and child care, the scientific presentation of the case is proposed.

Key words: CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA; MORGAGNI'S HERNIA; PRENATAL DIAGNOSIS; ANATOMOPATHOLOGICAL DIAGNOSIS.

Descriptors: HERNIAS, DIAPHRAGMATIC, CONGENITAL; PRENATAL DIAGNOSIS; DIAGNOSIS; MATERNAL-CHILD HEALTH SERVICES.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita, es un término aplicado a una variedad de enfermedades

congénitas, que se caracterizan por un desarrollo anormal del músculo diafragma; como consecuencia, aparece una hernia con un saco peritoneal que

Citar como: Silva-González GK, Hernández-Almaguer Bd, Morales-Fontaine A. Diagnóstico prenatal de hernia diafragmática congénita derecha o de Morgagni. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2018; 43(6). Disponible en: <http://www.revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1377>.



protruye por el hiato esternocostal.

Es una malformación con graves consecuencias para la vida del neonato; puede aparecer del lado izquierdo, en el centro o del derecho, siendo este último reportado con una frecuencia del 5 % de todos los casos, esta última variedad clínica es conocida, también, como hernia de Morgagni. (1, 2)

La herniación intrauterina de las vísceras intrabdominales hacia la cavidad torácica interfiere con el desarrollo normal de las estructuras bronquiales, vasculares y alveolares, tanto del lado afectado como del contralateral. (3)

Por el interés clínico de este caso, diagnosticado por ultrasonografía en la etapa prenatal y previo consentimiento informado familiar, se publica este artículo, que será de utilidad a los profesionales en formación y aquellos que se dedican a la atención de la salud materno-infantil.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una embarazada adolescente de 17 años de edad, en su primer embarazo, con antecedentes patológicos personales de asma bronquial. No se recogen antecedentes patológicos familiares.

Se señala una captación precoz del embarazo, seguimiento del primer trimestre sin dificultades, electroforesis de hemoglobina AA, alfa-feto-proteína (AFP) normal y ultrasonografía fetal reportada, morfología fetal normal.

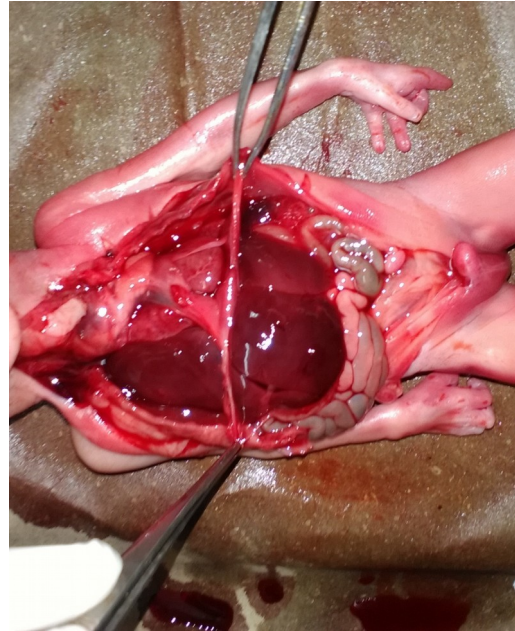
En la ultrasonografía fetal del segundo trimestre, realizada en su área de salud, se detecta área cardíaca desplazada a la izquierda con imposibilidad de observar vista de cuatro cámaras, se remite a consulta de referencia provincial en ultrasonografía fetal.

Una vez realizada la ultrasonografía, coincidente con las 22,3 semanas de gestación, se corrobora área cardíaca desplazada hacia la izquierda con aspecto compresivo, que dificulta ver su estructura, además, en hemitórax derecho se visualiza imagen heterogénea con vasos en su interior, compatible con hígado fetal, se visualiza, también, vesícula en tórax. Resto de morfología fetal es normal.

Se sospecha una hernia diafrágica derecha y, bajo asesoramiento genético, la familia se decide por la terminación temprana del embarazo.

Se realiza la valoración anatomopatológica de la necropsia del feto, que confirma defecto diagnosticado ultrasonográficamente y se describe la presencia de una hernia diafrágica derecha a expensa de gran parte del lóbulo hepático ipsilateral, con hiato esofágico indemne, con desplazamiento y atrofia del pulmón derecho (**imagen 1**).

IMAGEN 1. Presencia de una hernia diafrágica derecha, con gran parte del lóbulo hepático derecho invadiendo cavidad torácica y atrofia del pulmón derecho



DISCUSIÓN

El diafragma se forma entre la octava y décima semana de gestación, produce la separación de la cavidad celómica en compartimiento abdominal y torácico. Para que se produzca una hernia diafrágica debe existir un trastorno en el desarrollo embrionario de este músculo, siendo variable la ubicación y el tamaño; como consecuencia se produce el paso de parte del contenido abdominal hacia el tórax. (4)

La hernia de Morgagni es una hernia diafrágica menos frecuente que, según la clasificación internacional de enfermedades, CIE-10, se identifica con el código Q79.00. Esta se debe a un defecto de la formación del septum transversum que forma la porción anterior del diafragma, más frecuente a la derecha, debido a que en el lado izquierdo son ocluidas por el corazón y el pericardio, puede contener asas intestinales, epiplón e hígado. (4)

En el caso presentado, se considera que coincide con este diagnóstico, por la ubicación a la derecha de la herniación, por la presencia del hígado como estructura herniada y, además, por la descripción anatomopatológica de un hiato esofágico, que hace descartar la hernia central, o hiatal, así como la hernia de Bochdaleck, más frecuente del lado izquierdo, que desplaza el corazón hacia el lado derecho y provoca tempranamente hipoplasia pulmonar.

La literatura revisada sugiere una etiología multifactorial de este tipo de hernia, con riesgo de recurrencia bajo de un 3 %, en la que se implican factores ambientales y hereditarios, aunque puede formar parte de otros síndromes genéticos

cromosómicos, o monogénicos, como el síndrome Down, Turner, Prader-Willi, Nooan, etc. (4, 5)

A pesar de su baja incidencia, las hernias diafragmáticas congénitas son consideradas letales, por las complicaciones del aparato respiratorio, como la hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar asociada, complicaciones que están determinadas por el tiempo que los órganos abdominales invaden el área torácica.

Existen dificultades para encontrar un indicador que garantice evaluar desde la etapa prenatal, cuando estas complicaciones serán incompatibles con la vida o permitirán la sobrevida, aun acudiendo a intervenciones quirúrgicas en etapas neonatales, donde, además, se defiende la previa estabilización hemodinámica del neonato. (6)

Por otra parte, actualmente la mayoría de autores están de acuerdo en que la hernia diafragmática congénita derecha es asociada a mayor morbilidad y mortalidad, lo cual probablemente sea secundario al mayor grado de herniación hepática. (7)

En este caso, teniendo en cuenta la edad de la gestante y todos los posibles pronósticos, la familia bajo asesoramiento genético se decide por la terminación temprana del embarazo.

Realizado el estudio anatómo-patológico en la necropsia del feto, se confirma la sospecha del diagnóstico prenatal ultrasonográfico de hernia congénita derecha, avalada la utilidad del programa de ultrasonografía fetal para el diagnóstico de ésta anomalía congénita.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Yanes Calderón M, Mesa Suárez Ma, Rojas González RM, González Salvat RM, Quintana Aguilar JR. Hernia diafragmática congénita izquierda (Bochdaleck). Rev Cubana Obstet Ginecol [revista en internet]. 2012, Dic [citado 7 de febrero 2018]; 38(4): 571-575. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=38125>.
2. Oliva Rodríguez J. Malformaciones localizadas en el abdomen fetal. En: Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica (Parte I). [en línea] Capítulo 7. La Habana, Cuba: Ciencias Médicas; 2010 [citado 10 de febrero 2018]. Disponible en: <https://booksmedicos.org/radiologia-e-imagenologia-ultrasonografia-diagnostica-fetal-obstetrica-y-ginecologica/>.
3. Hernández-Fernández NM. Hernia diafragmática derecha de presentación tardía. Acta Médica del Centro [revista en internet]. 2013 [citado 7 de febrero 2018]; 7(1): 58-63. Disponible en: http://www.actamedica.sld.cu/r1_13/hernia.htm.
4. Maggiolo J, Rubilar O L, Girardi G, Pérez L. Hernia Diafragmática en Pediatría. Neumol Pediatr [revista en internet]. 2016 [citado 7 de febrero 2018]; 11(2): 85-89 Disponible en: <http://www.neumologia-pediatrica.cl/wp-content/uploads/2017/07/hernia-diafragmatica.pdf>.
5. Al-Salem, Ahmed H. Congenital Morgagni's hernia in infants and children: a national review. Annals of Pediatric Surgery [revista en internet]. 2017 [citado 7 de febrero 2018]; 13(4): 182-187. Disponible en: https://journals.lww.com/aps/Fulltext/2017/10000/Congenital_Morgagni_s_hernia_in_infants_and.2.aspx.
6. Endis Miranda M, Llanes Céspedes R, Graverán Sánchez LA, Rodríguez Fernández AL. Hernia diafragmática congénita atascada. Rev Cubana Pediatr [revista en internet]. 2013, Dic [citado 7 de febrero 2018]; 85(4): 539-543. Disponible en: <https://www.ingentaconnect.com/content/doaj/00347531/2018/00000085/00000004/art00014>.
7. García-Posada R, Gómez O, Martínez JM, Puerto B, Gratacós E. Hernia diafragmática congénita: criterios pronósticos y estado actual del tratamiento prenatal. Guía clínica. Diagn Prenat [revista en internet]. 2012 [citado 7 de febrero 2018]; 23(3): 126-133. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2173412712000686>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.