

Hernias diafragmáticas anteriores. Revisión de 13 casos

V. Alonso Arroyo, J. Morcillo Azcárate, S. Pérez Bertólez, A. Soares Medina, G. Vivas Colmenares, M. Requena Díaz, S. Roldán Pérez, J.A. Matute de Cárdenas

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

RESUMEN

Objetivo. Revisión de las hernias diafragmáticas congénitas (HDC) anteriores intervenidas en nuestro centro, análisis de nuestra experiencia y evolución de la técnica quirúrgica a lo largo de 15 años en el paciente pediátrico.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos intervenidos de HDC anterior (Morgagni, Larrey y Morgagni-Larrey) en nuestro centro entre 2000 y 2015, mediante revisión sistemática de historias clínicas. Variables estudiadas: edad al diagnóstico, edad al tratamiento, pruebas diagnósticas, síntomas, técnica quirúrgica, evolución, complicaciones y recidivas. Fueron excluidas las hernias posteriores (Bochdalek) y los pacientes mayores de 14 años.

Resultados. 13 pacientes (8 mujeres) con hernia diafragmática anterior. Media de edad al diagnóstico: 29,4 meses (rango: 4 meses de edad gestacional-14 años). Media de edad en el momento de la intervención: 18,5 meses (rango: 1 día-14 años). Tres hernias izquierdas (hernia de Larrey) y 2 centrales (Morgagni-Larrey). Dos diagnósticos prenatales, siendo el resto hallazgos casuales. Síntomas: n= 6 asintomáticos, n= 4 síntomas respiratorios, n= 1 dolor abdominal, n= 1 ambos síntomas, n= 1 hidrops fetal. En todos los casos se realizó radiografía de tórax, en n= 5 casos TAC y en otros n= 5 ecografía. El abordaje quirúrgico fue laparoscópico en n= 7 (1 conversión por hemorragia), toracoscópico en n= 1 casos (precisando conversión a laparotomía por dificultad técnica), toracotomía en n= 1 y laparotomía en n= 4. Fue necesario el uso de parches protésicos en 2 pacientes. Seguimiento: media 3,9 años (rango: 1-8). Dos recidivas (laparoscopia y toracotomía) y n= 1 *exitus* a los 2 años de la intervención por patología no asociada a la hernia diafragmática.

Conclusiones. El abordaje mínimamente invasivo es considerado de elección en la literatura. Nuestro grupo defiende que la mayoría de los pacientes con HDC anterior deben considerarse para una reparación laparoscópica por ser fácilmente reproducible, con una tasa de conversión baja en manos de cirujanos expertos. Sin embargo, la baja prevalencia de esta patología requeriría estudios multicéntricos comparativos y prolongados en el tiempo para obtener conclusiones estadísticamente significativas.

PALABRAS CLAVE: Hernia diafragmática congénita; Hernia diafragmática anterior; Larrey; Morgagni; Laparoscopia; Toracoscopia.

Correspondencia: Dra. Verónica Alonso Arroyo. C/ Luis Montoto, 50. 41018 Sevilla.

E-mail: alonso.veronika@gmail.com

Recibido: Mayo 2015

Aceptado: Noviembre 2017

MORGAGNI-LARREY ANTERIOR DIAPHRAGMATIC HERNIAS. REVIEW OF 13 CASES

ABSTRACT

Objective. A review of anterior congenital diaphragmatic hernias (CDH) treated at our center, analysis of our experience and evolution in the surgical technique in pediatric patients over the last 15 years.

Material and methods. A retrospective descriptive study of patients of our center with anterior CDH (Morgagni, Larrey and Morgagni-Larrey) between 2000 and 2015, through a systematic review of clinical records. The studied variables were: age at diagnosis, age at treatment, diagnostic methods, symptoms, surgical technique, evolution, complications and relapses. Posterior CDH (Bochdalek) and patients older than 14 years old were excluded.

Results. 13 patients (8 females) with anterior diaphragmatic hernia. Mean age at diagnosis was 29.4 months (range fetal age 4 months-14 years old) and mean age at surgery 18.5 m (range 1 day-14 years). Three left hernias (Larrey hernia) and n= 2 central hernias (Morgagni-Larrey). Two patients were diagnosed prenatally, the rest of them were casual diagnoses. Symptoms: n= 6 asymptomatic, n= 4 respiratory symptoms, n= 1 abdominal pain, n= 1 both symptoms and n= 1 hydrocephalus. In all cases, a chest X-ray was performed, CT in n= 5 cases and US in other n= 5 patients. The surgical approach was laparoscopic in n= 7 (1 conversion due to bleeding), thoracoscopic in n= 1 (requiring conversion to laparotomy due to technical difficulty), thoracotomy in n= 1 patients and laparotomy in n= 4. Prosthetic patches were necessary in n= 2 patients. During the follow-up (3.9 years, range: 1-8), there were n= 2 recurrences (laparoscopy and thoracotomy) and n= 1 *exitus* 2 years after surgery, due to pathology not associated with diaphragmatic hernia.

Conclusions. The minimally invasive approach is considered of choice in the literature. Our group considers that most patients with anterior CDH should be considered for a laparoscopic repair. The laparoscopic approach is easily reproducible and the conversion rate is low when it is performed by expert surgeons. However, the low prevalence of this pathology would require comparative and long-term multicenter studies to obtain statistically significant conclusions.

KEY WORDS: Congenital diaphragmatic hernia; Anterior diaphragmatic hernia; Larrey; Morgagni; Laparoscopy; Thoracoscopy.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una afección infrecuente, cuya prevalencia se estima en 1/2.000-5.000 recién nacidos vivos. La HDC anterior a través del foramen de Morgagni fue descrita por Giovanni Battista Morgagni en 1776, y únicamente supone el 3-5% de los casos. Es el resultado de un defecto de fusión entre la porción fibrotendinosa de la *pars externalis* y la porción fibrotendinosa de los arcos costocentrales. Este espacio, que fue descrito por Larrey, está ocupado por tejido adiposo a través del cual pasan las arterias y venas epigástricas superiores. Se ha observado un predominio claro paraesternal derecho (90% de los casos), dado que el lado izquierdo está protegido por el pericardio⁽¹⁾. Es por ello que cuando hablamos de hernia de Morgagni, hacemos referencia a las HDC anteriores derechas. La HDC anterior izquierda recibe el nombre de Larrey, denominándose de Morgagni-Larrey aquella que comprende ambos hiatos esternocostales. Estas dos últimas suponen una entidad de excepcional incidencia (2% y 8% de los casos, respectivamente)⁽²⁻⁷⁾.

A diferencia de las HDC posteriores, existe una menor asociación a hipoplasia pulmonar. En adultos suelen pasar inadvertidas, suponiendo un hallazgo casual en las pruebas radiológicas. En niños la presentación es variable y debe considerarse ante cuadros respiratorios de repetición (disnea, taquipnea y neumonías) y/o digestivos recurrentes de causa no aclarada^(1,8).

Existe consenso en la literatura en cuanto a la necesidad de tratamiento quirúrgico, tanto en casos sintomáticos como en asintomáticos; siendo de elección en muchos centros la cirugía mínimamente invasiva^(8,9).

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes intervenidos de HDC anterior por el departamento de Cirugía Pediátrica de un único centro hospitalario. Para ello, realizamos una revisión sistemática en nuestra base de datos, de las historias clínicas de dichos pacientes desde el año 2000 a 2015. Las variables estudiadas fueron: edad al diagnóstico, edad al tratamiento quirúrgico, pruebas diagnósticas, síntomas, técnica quirúrgica, evolución, complicaciones y recidivas. Incluimos tanto las HDC de Morgagni, como las de Larrey y Morgagni-Larrey. Los criterios de exclusión fueron: hernias posteriores (Bochdaleck) y pacientes mayores de 14 años.

Los estudios diagnósticos llevados a cabo fueron; radiografía anteroposterior y lateral de tórax en todos los casos, añadiéndose una TAC en aquellos casos de difícil diagnóstico y/o para establecer la relación del defecto con el resto de órganos adyacentes. La ecografía jugó su papel fundamental en el diagnóstico prenatal, resultando también de utilidad para planificar algunas de las intervenciones.

En aquellos casos intervenidos por vía abierta mediante laparotomía, realizamos la técnica tradicional; incisión en la región subcostal ipsilateral a la HDC. Para los abordajes laparoscópicos empleamos 3 trócares; 1 umbilical de 3-5 mm colocado mediante la técnica de Hasson (bajo visión directa) para una óptica de 3-5 mm y 30°, y 2 trócares más de 3 mm en ambos flancos. En nuestro grupo de trabajo evitamos los parches protésicos salvo en aquellos defectos cuyo cierre directo no fuese factible. Para el cierre mínimamente invasivo utilizamos indistintamente y en función de las preferencias del cirujano, puntos transparietales con anudado extracorpóreo, o bien puntos sueltos de anudado intracorpóreo con sutura trenzada no reabsorbible. En los casos que lo requerían, se facilitó la aproximación de los bordes de la hernia mediante compresión externa de la pared torácica anterior. Para el intento de reparación toracoscópica, se emplearon 3 puertos de 5 mm: por debajo de la punta de la escápula para la óptica, en el cuarto espacio intercostal en la línea axilar anterior, y en quinto espacio intercostal entre el puerto de la óptica y la columna.

RESULTADOS

En el periodo de estudio establecido, fueron tratados en nuestro centro 13 pacientes con HDC anterior. Los resultados obtenidos para cada variable analizada se encuentran representados en la tabla I.

En nuestra serie de casos existía una mayor prevalencia en mujeres (8/13). La media de edad al diagnóstico fue de 29,4 meses (rango 4 meses de edad gestacional-14 años) y la media de edad en el momento de la intervención quirúrgica de 18,5 m (rango 1 día-14 años). Dos pacientes se diagnosticaron prenatalmente, practicándose en uno de ellos un tratamiento EXIT (*Ex Utero Intrapartum Treatment*) para evitar la presión negativa torácica que supone la ventilación espontánea y el riesgo de aumento del contenido herniario con empeoramiento fatal por tratarse de un defecto diafragmático abierto al pericardio, que comprimía el ventrículo cardíaco derecho dificultando el retorno venoso dando lugar a un hidrops. El resto supuso un hallazgo casual.

En cuanto a la presencia de síntomas relacionados con esta patología, 6 de las HDC permanecían asintomáticas, 4 presentaban síntomas respiratorios (dificultad respiratoria y/o bronquitis), 1 dolor abdominal y otro ambos síntomas. En todos los casos se realizó radiografía de tórax previa a la intervención, en 5 pacientes se añadió una TAC y en 5 ecografía. Los casos asintomáticos supusieron hallazgos casuales y no se detectaron otras malformaciones asociadas salvo en un paciente con patología neurológica.

El abordaje fue por vía laparoscópica en 7 pacientes, precisando conversión en 1 debido a una hemorragia de la vena cava de difícil control; laparotomía en 4 casos; toracotomía en 1 y toracoscopia en otro que requirió laparotomía adicional subcostal derecha.

Tabla I

<i>Variables analizadas</i>	
Mujeres	8/13
Varones	5/13
Edad media (meses)	
Diagnóstico	29,4 (rango 4 meses de edad gestacional-14 años)
Intervención quirúrgica	18,5 (rango 1 día-14 años)
Moda de edad (meses)	
Diagnóstico	12 m
Intervención quirúrgica	12 m
Localización	
Anterior derecha (Morgagni)	8/13
Anterior izquierda (Larrey)	3/13
Central (Morgagni-Larrey)	2/13
Diagnóstico	
Prenatal	2/13
Hallazgo casual	11/13
Síntomas	
Respiratorios	4/13
Dolor abdominal	1/13
Ambos	1/13
Hidrops	1/13
Asintomáticos (hallazgo casual)	6/13
Estudios diagnósticos preoperatorios	
Prenatales:	
ECO	2/13
Postnatales:	
Rx de tórax	13/13
TAC	5/13
ECO	5/13
Abordaje	
Laparoscopia	
Conversión	1/7
Toracoscopia	
Conversión	1/1
Toracotomía	
Laparotomía	
	4/13
Empleo de parche (Gore-Tex)	2/13
Recidivas	2/13
Éxitus	1/13*

*A los 2 años de la intervención, por patología no asociada a hernia diafragmática.

El contenido del saco herniario fue epiplón en 6 pacientes, un secuestro pulmonar extralobar abdominal en 1, asas de intestino delgado en otro, hígado en 3, hígado y colon (ascendente y transversal) en 1 e hígado acompañado de asas de intestino delgado en otro. El empleo de parche protésico para cerrar el defecto fue necesario en 2 casos. La hernia recidivó en 2 pacientes, correspondiendo a 1 acceso laparoscópico y a

1 toracotomía, respectivamente, ambas con cierre directo sin resección de saco, siendo estos los únicos casos en los que no se hizo dicha resección y requiriendo el primero de ellos 2 reintervenciones más.

Un paciente encefalópata (microcefalia, agenesia cuerpo caloso, atrofia del nervio óptico encefalocele e hidrocefalia multiquistica) falleció a causa de una insuficiencia respiratoria.

El seguimiento de nuestra serie fue de una media de 3,9 años (rango: 1-8 años).

DISCUSIÓN

De acuerdo con la literatura⁽¹⁻⁷⁾, nuestra proporción de HDC anteriores derechas fue mayor que la de izquierdas e identificamos únicamente 2 casos bilaterales.

En cuanto al diagnóstico de la HDC anterior, en presencia de saco herniario y contenido intestinal, dicho diagnóstico puede hacerse mediante radiografía torácica, ayudando la proyección lateral a revelar su localización anterior⁽¹⁰⁾. Cuando aparecen síntomas, la presentación más frecuente son las infecciones respiratorias de repetición, y raramente, síntomas gastrointestinales^(11,12). Es por ello que ante cuadros respiratorios recurrentes, debe plantearse solicitar una radiografía anteroposterior y lateral de tórax. El tránsito gastroduodenal con bario puede confirmar el diagnóstico y técnicas como la TAC o la resonancia magnética pueden ser útiles en aquellos casos de difícil diagnóstico y para establecer la relación del defecto con el resto de órganos adyacentes⁽¹⁰⁾. En nuestra institución no se ha empleado el contraste baritado en ninguno de los pacientes, considerando de más utilidad la TAC, que cuenta con una mayor definición anatómica, mayor sensibilidad y especificidad y menor duración del estudio frente al mínimo o nulo aumento de radiación entre una TAC con pocos cortes en torno al diafragma y la cantidad de radiografías seriadas toracoabdominales y radioscopia que supone el uso del tránsito digestivo. La ecografía, además de resultar de utilidad para planificar la intervención, tiene un papel fundamental en el diagnóstico prenatal⁽¹⁰⁾.

Dos de nuestros pacientes se diagnosticaron durante su desarrollo intrauterino, practicándose en uno de ellos una intervención tipo EXIT (*Ex Utero Intrapartum Treatment*), por tratarse de un defecto diafragmático abierto al pericardio, que comprimía el ventrículo cardíaco derecho dificultando el retorno venoso y dando lugar a un hidrops. La ventilación mecánica con presión positiva consiguió la reducción de dicho contenido herniario y la mejora del estado hemodinámico del paciente previo a la cirugía.

Existe consenso en cuanto a la necesidad de tratamiento quirúrgico tanto en casos sintomáticos como en asintomáticos⁽⁸⁾. La actuación frente a los pacientes asintomáticos supone evitar riesgos como la estrangulación, perforación intestinal^(12,13) y, aunque excepcional, el derrame pericárdico⁽¹⁷⁾.

No existe acuerdo en la literatura ni en el abordaje ni en la necesidad de la resección del saco en la reparación de las

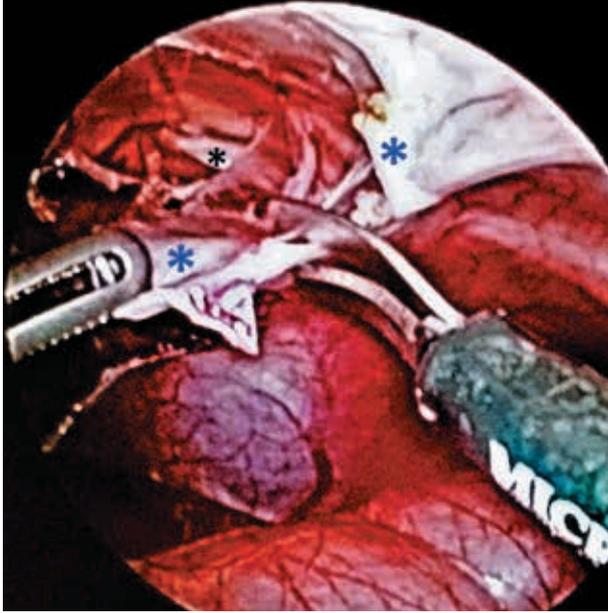


Figura 1. Resección del saco herniario vía laparoscópica. *Defecto herniario; *saco herniario.

HDC anteriores. El motivo aducido para dejar el saco herniario es evitar la posibilidad de neumopericardio y el daño pleural o de otras estructuras adyacentes⁽¹⁶⁾, y el de retirarlo podría ser cruentar la zona e intentar disminuir la recidiva. Algunos autores hacen especial énfasis en la formación de quistes mesoteliales, que se rellenarían de fluido generado por el propio saco, recomendándose el drenaje de la cavidad en esos casos⁽¹⁷⁾. Aunque no hay datos suficientes que indiquen su influencia en la tasa de recurrencia, en nuestras 2 únicas recidivas no se hizo exéresis del saco por lo que actualmente preferimos resecarlo independientemente del abordaje elegido (Fig. 1).

El abordaje y la técnica quirúrgica son muy discutibles. Tradicionalmente la reparación de las HDC anteriores se realizaba vía abierta, mediante una incisión en el cuadrante abdominal superior del lado correspondiente; sin embargo, en la actualidad existe una tendencia hacia el enfoque mínimamente invasivo (laparoscópico o incluso por puerto único)^(8,9,18,19). La técnica quirúrgica en nuestra serie no es homogénea, puesto que fue elegida por el cirujano encargado de cada caso, y no siempre se atendió a los mismos criterios. Los casos en los que se realizaron toracotomía o laparotomía, se corresponden con los intervenidos en los primeros años de nuestro periodo de revisión. Actualmente preferimos la vía laparoscópica debido a su menor agresividad y mejor resultado estético.

Este abordaje laparoscópico se practicó en n= 7 pacientes, precisando conversión una de las intervenciones debido a hemorragia de la vena cava de difícil control provocado durante la resección del saco, que se apoyaba sobre la misma en un gran defecto medial (Morgagni-Larrey) que se extendía desde los dos hiatos anteriores (porción muscular esternal del diafragma) hasta el hiato de la cava (porción central de la zona

ligamentosa del diafragma). El abordaje toracoscópico no fue satisfactorio en el único caso en el que se llevó a cabo (n= 1), precisando una laparotomía adicional (subcostal derecha) por dificultades técnicas, es por ello por lo que, a diferencia de en los casos de HDC posteriores, no lo aconsejamos en defectos diafragmáticos anteriores.

El empleo de parche protésico o malla también es debatido, y entre aquellos autores que prefieren su uso sistemático para evitar recidivas, no hay consenso en cuanto al tipo de fijación^(18,19). En nuestro centro solo hemos empleado malla protésica en aquellos pacientes en los que no ha sido posible un cierre del defecto adecuado y sin tensión (n= 2).

En cuanto a la sutura directa laparoscópica, la literatura describe múltiples técnicas (continuas o discontinuas; con anudado intracorpóreo, extracorpóreo o transparietales e incluso una combinación de varios)^(9,17,20,21). En esta serie los primeros casos laparoscópicos están cerrados con puntos transparietales con anudado extracorpóreo, y los últimos con puntos sueltos de anudado intracorpóreo. Recomendamos a cada equipo utilizar la técnica que mejor domine y realice de forma más cómoda y segura.

CONCLUSIONES

Respecto al mejor abordaje quirúrgico en la HDC anterior, existen pocos trabajos publicados en los cuales se haga una revisión de la literatura recogiendo los diversos abordajes y sus resultados. Sin embargo, parece que el enfoque mínimamente invasivo sigue ganando popularidad, reflejándose también este hecho en nuestro grupo de trabajo.

Según nuestra experiencia, el abordaje laparoscópico es fácilmente reproducible y la tasa de conversión es baja en manos de cirujanos expertos.

A pesar de no estar exenta de complicaciones, nuestro grupo defiende que la mayoría de los pacientes con HDC anterior deben considerarse para una reparación laparoscópica, realizando además resección del saco herniario siempre que sea factible. No obstante, la baja prevalencia de esta patología requeriría estudios multicéntricos comparativos y prolongados en el tiempo para obtener conclusiones estadísticamente significativas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pokorny WJ, McGill CW, Harberg FJ. Morgagni hernias during infancy: presentation and associated anomalies. *J Pediatr Surg.* 1984; 19: 394-7.
2. Harrington SW. Various types of diaphragmatic hernia treated surgically; report of 430 cases. *Surg Gynecol Obstet.* 1948; 86: 735-55.
3. 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.

4. Cullen ML, Klein MD, Philippart AI. Congenital diaphragmatic hernia. *Surg Clin North Am.* 1985; 65: 1115-38.
5. Simson JN, Eckstein HB. Congenital diaphragmatic hernia: a 20 year experience. *Br J Surg.* 1985; 72: 733-6.
6. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. The late-presenting pediatric Morgagni hernia: a benign condition. *J Pediatr Surg.* 1989; 24: 970-2.
7. Nasr A., Fecteau A. Foramen of morgagni hernia: presentation and treatment. *Thoracic Surgery Clinics.* 2009; 19: 463-46.
8. Pironi D, Palazzini G, Arcieri S, Candioli S, Manigrasso A, Panarese A, Filippini A. Laparoscopic diagnosis and treatment of diaphragmatic Morgagni hernia. Case report and review of the literature. *Ann Ital Chir.* 2008; 79: 29-36.
9. Marhuenda C, Guillén G, Sánchez B, Urbistondo A, Barceló C. Endoscopic repair of late-presenting Morgagni and Bochdalek hernia in children: case report and review of the literature. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2009; 19(Suppl 1): S95-101.
10. Eren S, Ciris F. Diaphragmatic hernia: diagnostic approaches with review of the literature. *Eur J Radiol.* 2005; 54: 448-59.
11. Machmouchi M, Jaber N, Naamani Morgagni hernia in children: nine cases and a review of the literature. *J Ann Saudi Med.* 2000; 20: 63-5.
12. Kimmelstiel FM, Holgersen LO, Hilfer C. Retrosternal (Morgagni) hernia with small bowel obstruction secondary to a Richter's incarceration. *J Pediatr Surg.* 1987; 22: 998-1000.
13. Thomas GG, Clitherow NR. Herniation through the foramen of Morgagni in children. *Br J Surg.* 1977; 64: 215-7.
14. Camak O, Pektas O, Baskin D. Retrosternal hernia (Morgagni) with colonic perforation due to incarceration. *Pediatr Surg Int.* 1990; 5: 274-275.
15. Maitane Andi6n, Blanca Molina, Ana I Usano, David Crespo. Hernia diafragmática de Morgagni-Larrey: una rara causa de derrame pericárdico. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61: 1220-1.
16. Kuster GGR, Kline LE, Garzo G. Diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni: laparoscopic repair case report. *Journal of Laparoendoscopic Surgery.* 1992; 2: 93-100.
17. Contini S Bonati L, Zinicola R. Laparoscopic repair of a Morgagni hernia: report of a case and review of the literature. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 1999; 9: 93-9.
18. Danielson PD, Chandler NM. Single-port laparoscopic repair of a Morgagni diaphragmatic hernia in a pediatric patient: advancement in single-port technology allows effective intracorporeal suturing. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: E21-4.
19. Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL Jr, Greenfeld J, Harmon CM, Hirschl RB, Teitelbaum DH. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 1563-8.
20. Lima M, Lauro V, D6mini M, Libri M, Bertozzi M, Pigna A, D6mini R. Laparoscopic surgery of diaphragmatic diseases in children: our experience with five cases. *Eur J Pediatr Surg.* 2001; 11: 377-81.
21. Van De Winkel N, De Vogelaere K, De Backer A, Delvaux G. Laparoscopic repair of diaphragmatic Morgagni hernia in children: review of 3 cases. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: e23-6.