



# REVISTA MÉDICA INTERNACIONAL SOBRE EL SÍNDROME DE DOWN

www.elsevier.es/sd



## CASO CLÍNICO

# Causa inusual de dificultad respiratoria: hernia de Morgagni asociada con el síndrome de Down

S. Degerli\*, N. Dereli, S. Sahin y E. Ozayar

Anesthesiology-Reanimation Department, Kecioren Research and Training Hospital, Ankara, Turkey

Recibido el 14 de septiembre de 2012; aceptado el 21 de diciembre de 2012

### PALABRAS CLAVE

Hernia de Morgagni;  
Síndrome de Down;  
Dificultad respiratoria

### Resumen

La hernia de Morgagni (HM) es una hernia diafragmática poco frecuente, con un índice de hernias diafragmáticas congénitas del 2%. El síndrome de Down (SD) es la anomalía cromosómica más frecuente notificada. Desde el punto de vista clínico, hay una variación muy amplia entre individuos por sus rasgos característicos y las malformaciones sistémicas asociadas. La coexistencia de hernia de Morgagni y síndrome de Down se ha notificado en aproximadamente un 20%.

En el servicio de urgencias se ingresó a una mujer con SD para evaluar una neumonía recurrente acompañada de fiebre y tos seca persistente. En este caso, se observó que la anomalía radiográfica era en realidad HM, con asas intestinales en el lado derecho del tórax. Presentamos este caso para dejar constancia de una asociación asintomática entre el SD y la HM.

### PALABRAS CLAVE

Morgagni hernia;  
Down's syndrome;  
Respiratory distress

### Unusual cause of respiratory distress: Morgagni hernia associated to Down's syndrome

### Abstract

Morgagni hernia (MH) is a rare diaphragmatic hernia with 2% rate of congenital diaphragmatic hernias. Is reported Down's syndrome (DS) the most common chromosomal anomaly. There is a wide range variation among individuals clinically by its characteristic features and associated systemic malformations. The coexistence of Morgagni hernia and DS is reported approximately 20% .

A female patient with DS was admitted to emergency department for evaluation of recurrent pneumonia accompanied by persistent dry cough and fever. In the case the radiographic abnormality was actually found to be MH with intestinal loops in the right thorax. We report this case to notify an asymptomatic association between DS and MH.

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drsemih@gmail.com (S. Degerli).

## Introducción

La hernia de Morgagni (HM) es una hernia diafragmática congénita causada por un defecto diafragmático localizado en la parte anterior. Es poco frecuente, con una incidencia de 1 de cada 2.200 nacimientos, y supone el 3-5% de todas las hernias diafragmáticas<sup>1</sup>. Normalmente, los pacientes presentan una dificultad respiratoria unos días después de su nacimiento. El diagnóstico de HM en adultos es fortuito al ser generalmente asintomática, aunque a veces puede ser complejo. El 50% de HM se asocia con anomalías congénitas, cardiopatía congénita, defectos del tubo neural y anomalías cromosómicas<sup>2</sup>. En la bibliografía<sup>3-6</sup> hay pocas referencias a su asociación con el síndrome de Down (SD). En este caso, presentamos una HM asociada con SD en una paciente adulta que acudió a nuestra clínica por dificultad respiratoria.

## Caso clínico

Una paciente de 22 años, con diagnóstico de SD, fue ingresada en el servicio de urgencias con fiebre y disnea. La paciente estaba sometida a un seguimiento regular y no presentaba comorbilidad, aparte del SD. Hacía una semana que tenía tos seca persistente. En la exploración física inicial se observó 39,2 °C de fiebre, cianosis y sonido respiratorio reducido en la parte baja del pulmón derecho. En la evaluación analítica, se detectó leucocitosis y acidosis respiratoria grave. Los parámetros bioquímicos eran normales. Se trató a la paciente, hemodinámicamente estable, con oxígeno nasal y fue supervisada de cerca. La exploración posterior con radiografía del tórax reveló asas intestinales en el lado derecho del tórax con radioopacidad infiltrante acorde con neumonía (fig. 1). El pulmón izquierdo no presentaba ninguna afección.

Se realizó una tomografía computarizada de tórax con la que se confirmó el diagnóstico de hernia intestinal a través del diafragma y de infiltración. La localización y la morfología de la hernia concordaban con HM (fig. 2). La paciente



**Figura 1** En la radiografía torácica se observan asas intestinales en el lado derecho del tórax.

se trasladó a la unidad de cuidados intensivos (UCI) para profundizar en el diagnóstico.

Durante el seguimiento en la UCI, la dificultad respiratoria y la escala de coma de Glasgow de la paciente empeoraron progresivamente y tuvo que ser intubada. Con la ventilación mecánica, la dificultad respiratoria y la acidosis mejoraron de manera progresiva. La paciente se trató con levofloxacino con el diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad. Se observó una respuesta rápida a los antibióticos, y la leucocitosis y la fiebre remitieron. En la radiografía de tórax del segundo día, las asas intestinales de la cavidad torácica desaparecieron, dejando una infiltración. La paciente estuvo en seguimiento durante 8 días y a continuación fue extubada. Tras 12 días de seguimiento, fue trasladada a la planta.

En la planta, se trató con oxígeno nasal. El levofloxacino se suspendió en el 14.º día de tratamiento. En el segundo día de seguimiento en la planta, hubo un desarrollo progresivo de disnea y cianosis. Se volvió a trasladar rápidamente a la paciente a la UCI, con sospecha de una recidiva de la hernia diafragmática (HD) y la posibilidad de un deterioro clínico rápido. La paciente se sometió a oxigenoterapia y a un seguimiento exhaustivo. La radiografía torácica volvió a revelar segmentos intestinales en el lado derecho de la cavidad torácica. Durante el seguimiento no se requirió más reemplazo invasivo de oxígeno y la acidosis respiratoria remitió con mascarilla facial de oxígeno. El mismo día del ingreso, en la radiografía torácica se observó que las asas intestinales habían desaparecido. Tras la mejora clínica de la paciente, fue trasladada a la planta de cirugía para someterla a otra operación quirúrgica de su hernia recurrente que amenazaba su vida.

## Discusión

La HM es un defecto diafragmático poco común. No está clara su patogenia real, pero una de las hipótesis es que se trata del resultado de un mal cierre de los pliegues pleuroperitoneales<sup>7</sup>. Las HD se han asociado con anomalías cromosómicas.



**Figura 2** El diagnóstico se confirma por tomografía computarizada.

sómicas, sobre todo con las trisomías 18, 13 y 21. La asociación con la trisomía 21 es poco común. Algunos estudios revelan una incidencia mayor de HM y SD en Arabia Saudí, lo que refleja la importancia de la genética como factor etiológico. Por lo general, las HD se producen en el lado izquierdo, y las del lado derecho afectan al 11%; la hernia bilateral afecta sólo al 2% de todas las HD. Normalmente, las hernias bilaterales se asocian con otras anomalías congénitas<sup>8</sup>.

En el período neonatal, la HD aparece con dificultad respiratoria, mientras que en los pacientes adultos aparece, sobre todo, con síntomas gastrointestinales no específicos, infecciones recurrentes de las vías respiratorias bajas y, normalmente, presentan un inicio insidioso. En dos casos se notificó la aparición con neumonía recurrente en SD, lo que causó un diagnóstico de HM y pudo tratarse con éxito tras una operación quirúrgica<sup>5</sup>. Nuestra paciente también presentaba neumonía, además de HM. No obstante, una vez resuelta la neumonía, la recidiva de la hernia descompensó a la paciente y se requirió asistencia respiratoria. Antes se había notificado una asociación entre HM y SD con dificultad respiratoria, aunque, a diferencia de los otros casos, nuestra paciente necesitó más seguimiento en la UCI y asistencia respiratoria invasiva<sup>9,10</sup>.

El diagnóstico de hernia se realiza con una radiografía del tórax y mediante la visualización del contenido abdominal herniado en la cavidad torácica. La modalidad de tratamiento definitiva es la cirugía. En el caso que nos ocupa, se observaron segmentos de intestino herniados en la radiografía torácica inicial. A causa del deterioro clínico progresivo, fue necesario realizar más exploraciones radiológicas, aunque no se detectaron otras vísceras en la cavidad torácica.

## Conclusión

La asociación entre HM y SD es una entidad poco frecuente, aunque podría ser un desafío diagnóstico de pacientes con

insuficiencia respiratoria. Los médicos deben tener presente que los pacientes con síndrome de Down pueden presentar diferentes anomalías, y que la neumonía recurrente, las afecciones dispépticas y especialmente la dificultad respiratoria amenazante para la vida pueden ser los únicos síntomas de la HM.

## Bibliografía

1. Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F, Knutrud O. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Pediatr Surg.* 1978;13:227.
2. Sweed Y, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia: influence of associated malformations on survival. *Arch Dis Child.* 1993;69 (1 Spec No):68.
3. Al-Salem AH, Khawaher HA. Delayed presentation of bilateral Morgagni's hernia in a child with Down's syndrome. *Saudi Med J.* 2002;23:237-9.
4. Kubiak R, Platen C, Schmid E, Gruber R, Ludwig K, Rauh W. Delayed appearance of bilateral Morgagni hernia in a child with Down's syndrome. *Pediatr Surg Int.* 1998;13:600-1.
5. Picard E, Bennun A, Fisher D, Schwartz S, Goldberg M, Goldberg S. Morgagni hernia mimicking pneumonia in Down's syndrome. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1608-11.
6. Jetley NK, Al-Assiri AH, Al-Helal AS, Al-Bin Ali AM. Down's syndrome as a factor in the diagnosis, management, and outcome in patients of Morgagni hernia. *J Pediatr Surg.* 2011;46:636-9.
7. Slavotinek AM. The genetics of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol.* 2005;29:77.
8. Hedrick HL, Crombleholme TM, Flake AW, Nance ML, von Allmen D, Howell LJ, et al. Right congenital diaphragmatic hernia: Prenatal assessment and outcome. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:319.
9. Beg MH, Rashidi ME, Jain V. Morgagni hernia with Down syndrome: a rare association. *Indian J Chest Dis Allied Sci.* 2010; 52:115-7.
10. Nguyen T, Eubanks PJ, Nguyen D, Klein SR. The laparoscopic approach for repair of Morgagni hernias. *JSLs.* 1998;2:85-8.