



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Descripción de un caso de hernia diafragmática de Morgagni con derrame pericárdico masivo resuelto mediante pericardiocentesis intrauterina



R. García-Jiménez^{a,*}, J.A. García-Mejido^{a,b} y J.A. Sainz^{a,b}

^a Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario de Valme, Sevilla, España

^b Departamento de Obstetricia y Ginecología, Universidad de Sevilla, Sevilla, España

Recibido el 29 de septiembre de 2021; aceptado el 24 de abril de 2022

Disponible en Internet el 30 de mayo de 2022

PALABRAS CLAVE

Descripción de un caso;
Hernia diafragmática congénita;
Hernia de Morgagni;
Pericardiocentesis;
Derrame pericárdico

Resumen

Introducción: Las hernias diafragmáticas de Morgagni diagnosticadas prenatalmente son una rara entidad, con menor riesgo asociado de hipoplasia pulmonar y problemas respiratorios que las hernias diafragmáticas posteriores. Nuestro caso pone de manifiesto cómo en los casos de hernia diafragmática de Morgagni los pulmones tienden a desarrollarse completamente, a pesar del significativo derrame pericárdico o cuán disminuidos pueden aparentar.

Principales síntomas y/o hallazgos clínicos: Hernia diafragmática de Morgagni diagnosticada a las 14 semanas de gestación, con derrame pericárdico masivo y herniación torácica anterior del hígado.

Diagnósticos principales, intervenciones terapéuticas y resultados: No se identificaron otras malformaciones asociadas, se descartaron otras causas de derrame pericárdico y el cariotipo fetal analizado fue normal. A las 25 semanas, se realizó una pericardiocentesis fetal intrauterina, consiguiendo una significativa distensión pulmonar, con una adecuada vascularización. Tras el nacimiento, la recién nacida precisó soporte ventilatorio debido a una hipoxemia severa causada por la hipertensión pulmonar, corrigiéndose el defecto quirúrgicamente a los 6 días de vida. La evolución posterior fue favorable, sin presentar problemas respiratorios significativos.

Conclusión: La detección ecográfica de esta rara anomalía resulta útil para el manejo óptimo, y el drenaje pericárdico puede favorecer una resolución prenatal del derrame pericárdico, permitiéndonos evaluar de forma adecuada el riesgo de hipoplasia pulmonar.

© 2022 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: rociogarji@gmail.com (R. García-Jiménez).

KEYWORDS

Case report;
Congenital
diaphragmatic
hernia;
Morgagni hernia;
Pericardiocentesis;
Pericardial effusion

Description of a case of Morgagni's diaphragmatic hernia with massive pericardial effusion resolved by intrauterine pericardiocentesis

Abstract

Introduction: Morgagni diaphragmatic hernia with prenatal diagnosis is a rare entity, with lower risk of pulmonary hypoplasia and respiratory problems than posterior diaphragmatic hernia. Our case highlights how in Morgagni diaphragmatic hernia cases lungs tend to develop properly, despite significant pericardial effusion or how greatly diminished they may seem.

Main symptoms and/or clinical findings: Morgagni diaphragmatic hernia diagnosed at 14 weeks, with massive pericardial effusion and anterior thoracic herniation of the liver.

Main diagnosis, therapeutic interventions, and results: No other malformations were identified, other causes of pericardial effusion were ruled out and foetal karyotype was normal. At 25 weeks, in-utero pericardiocentesis was performed, observing significant pulmonary distension and adequate vascularization. After delivery, the newborn required respiratory support due to severe hypoxaemia related to pulmonary hypertension. Six days later surgical diaphragm closure was performed. The newborn had no significant respiratory problems and progressed positively after surgery.

Conclusion: Ultrasonographic detection of this rare anomaly is useful for optimal management, and pericardial drainage can provide prenatal resolution of pericardial effusion, enabling us to evaluate pulmonary hypoplasia risk.

© 2022 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La hernia diafragmática congénita (HDC) tiene una incidencia de 1/2000-5000 recién nacidos¹. Las HDC más frecuentemente diagnosticadas en el periodo prenatal son las hernias de Bochdalek, secundarias a un defecto de la región posterolateral izquierda del diafragma. Por el contrario, las hernias diafragmáticas de Morgagni (HDM) solo suponen el 2% de las HDC, con pocos casos descritos en la literatura que hayan sido diagnosticados de forma prenatal. El hidropericardio asociado con la herniación del hígado hacia el espacio pericárdico es una forma particularmente rara de HDM. La hernia peritoneo-pericárdica puede ocurrir debido a un defecto de la porción retroesternal del septum transversum en el cierre de la comunicación entre los espacios pericárdico y peritoneal. El septum transversum contribuye a su vez al desarrollo del diafragma, el ligamento falciforme, el hígado y el pericardio, con todas las vísceras herniándose a su paso formando un saco².

La HDM se desarrolla debido a una fusión incompleta de la membrana pleuroperitoneal anterior y del esternón y cartílagos costales. Aunque se desconoce el mecanismo de producción del derrame pericárdico, se han propuesto 3 teorías: 1) irritación mecánica del pericardio causada por la masa torácica; 2) obstrucción venosa hepática que produce congestión y trasudación; 3) compresión del conducto torácico, que causa acúmulo linfático^{3,4}. La principal consecuencia derivada de la HDC es la hipoplasia pulmonar causada por la compresión extrínseca que realizan las vísceras herniadas. Además, en casos de derrame pericárdico masivo, se debe tener en cuenta un posible taponamiento cardíaco^{5,6}.

Presentamos el caso de una HDM con derrame pericárdico masivo diagnosticado a las 14 semanas de gestación,

que se resolvió mediante pericardiocentesis intrauterina. La paciente firmó el consentimiento informado para la publicación del caso.

Información del paciente

Se trata de una paciente primigesta, de 29 años de edad, sin antecedentes personales o familiares de interés. La paciente fue derivada a nuestra Unidad de Medicina Fetal después de la evaluación ecográfica del primer trimestre de gestación (11-13 semanas) y tras la identificación ecográfica de una imagen anecoica a nivel del tórax fetal.

A las 14 semanas en la Unidad de Medicina Fetal se identifica una colección masiva de líquido rodeando el corazón, con los pulmones simétricamente desplazados dorsalmente y una herniación torácica anterior del hígado (fig. 1). Realizamos el diagnóstico de hernia diafragmática con contenido hepático, junto con derrame pericárdico masivo (hernia diafragmática tipo Morgagni). Tras este diagnóstico ecográfico, se realizó una valoración ecográfica morfológica completa, sin identificar otras malformaciones asociadas. Se practicó biopsia corial con resultado de cariotipo y array-CGH fetal normal (46, XX, arr(1-22,X)x2). Asimismo, se llevó a cabo anamnesis detallada de la paciente y se solicitaron estudios analíticos, descartando otras causas de derrame pericárdico como infecciones, hipotiroidismo congénito, anemia y lupus⁵. En las siguientes semanas se realizó monitorización ecográfica, observando la persistencia del derrame pericárdico masivo con un tamaño pulmonar francamente disminuido, por lo que se informa a la gestante de posible mala evolución posnatal y se valora con la gestante la posibilidad de interrupción legal del embarazo, que no es deseada por la paciente. A las 25 semanas, tras el deseo materno de continuar con la gestación, se realiza

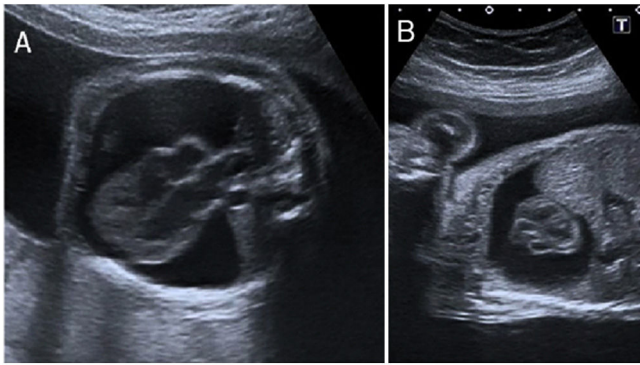


Figura 1 A. Hernia de Morgagni. Colección masiva de líquido rodeando el corazón, y pulmones simétricamente desplazados hacia el dorso fetal. B. Corte sagital. Herniación torácica anterior del hígado.

pericardiocentesis fetal ecoguiada, para evaluar la distensión pulmonar y valorar la vascularización pulmonar (mediante Doppler color y espectral de arterias pulmonares) con resultado de una buena distensión pulmonar, con una adecuada vascularización pulmonar (índice de pulsatilidad de las arterias pulmonares de 2,2) (fig. 2).

Durante la monitorización posterior no se observó recidiva del derrame pericárdico, aunque sí un aumento de la herniación hepática. A las 39 semanas, se realizó una cesárea electiva (por beneficio neonatal tras comité perinatal),

naciendo una niña de 2996 gramos de peso, con puntuación Apgar al minuto y a los 5 min de 8 y 10, respectivamente, y un pH de sangre de cordón de 7,28. La recién nacida precisó intubación orotraqueal, con ventilación oscilatoria de alta frecuencia y administración de óxido nítrico debido a una hipoxemia severa causada por la hipertensión pulmonar. Se confirmó el diagnóstico prenatal de HDM con herniación hepática, sin presencia de derrame pleural o pericárdico. A los 6 días de vida posnatal, se realizó el cierre quirúrgico del defecto diafragmático, con una evolución posquirúrgica favorable, siendo dada de alta 14 días tras la cirugía.

Discusión

Es sabido que las HDM tienen menor riesgo asociado de hipoplasia pulmonar y problemas respiratorios que las hernias diafragmáticas posteriores^{3,4,7-9} y conocer los datos ecográficos prenatales que los caracterizan (pulmones desplazados simétricamente al dorso por un contenido líquido en el tórax) son esenciales para su identificación.

El diagnóstico diferencial debe realizarse en primer lugar con el derrame pleural, que se basa en la imagen ecográfica, donde se observan los pulmones rodeados de líquido, mientras que en los casos de derrame pericárdico los pulmones se encuentran desplazados por la colección hacia el dorso fetal. Además, debe excluirse la existencia de un tumor pericárdico, que puede realizarse al observar los vasos hepáticos que permiten la identificación del hígado herniado a

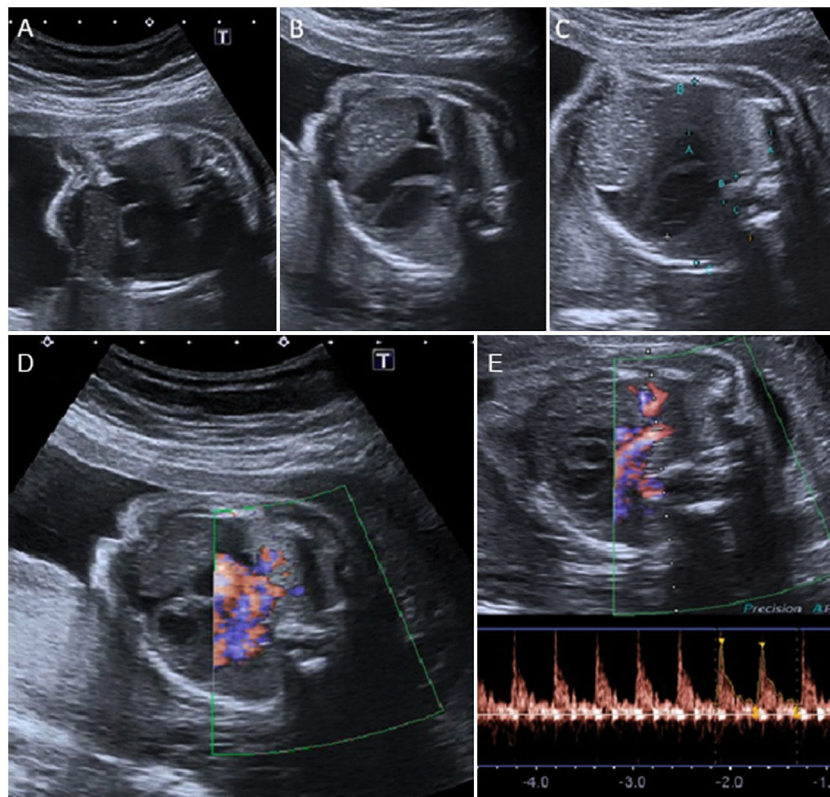


Figura 2 A. Pericardiocentesis intrauterina del derrame pericárdico. B. Derrame pericárdico completamente evacuado. C. Posterior significativa distensión pulmonar. D. Adecuada vascularización pulmonar. E. Índice de pulsatilidad de las arterias pulmonares de 2,2.

través del diafragma^{5,6}. Asimismo, aunque la HDM suele presentarse como un hallazgo aislado cuando se identifica en niños y adultos, en aquellos casos en los que se logra un diagnóstico prenatal debe descartarse la presencia de otras anomalías congénitas asociadas, como cardiopatías (80%), síndrome de Down (14%) u onfalocele (15%)⁷.

El manejo de este caso fue determinado por el inicio precoz de derrame pericárdico con sus posibles consecuencias. La aparición tan temprana de esta patología implica un mayor riesgo de hipoplasia pulmonar y taponamiento cardíaco, requiriendo una intervención de forma precoz para mejorar el resultado perinatal. En este caso se decidió realizar una pericardiocentesis intrauterina. Aunque el derrame pericárdico no recidivó posteriormente, sí se observó un aumento de la herniación hepática. Por ello, creemos que la teoría que explica el derrame pericárdico de forma más plausible es aquella que lo relaciona con la trasudación hepática.

Por otra parte, la correcta visualización de la adecuada vascularización pulmonar, como ocurrió en nuestro caso, indica un menor riesgo de hipoplasia pulmonar. Así, en nuestro caso, la recién nacida no tuvo problemas respiratorios significativos y presentó una evolución favorable tras la cirugía. Esto hace resaltar cómo en los casos de HDM los pulmones tienden a desarrollarse completamente, a pesar del significativo derrame pericárdico o cuán disminuidos los pulmones pueden aparentar.

Entre las fortalezas del caso que presentamos se incluye la precisión del diagnóstico prenatal de la hernia de Morgagni, con un correcto diagnóstico diferencial. Además, la visualización de una adecuada vascularización pulmonar nos permitió considerar el adecuado desarrollo pulmonar, valorando así el menor riesgo de hipoplasia pulmonar. Sin embargo, al tratarse únicamente de un solo caso, y dada la escasa literatura por la rareza de dicha patología, no podemos alcanzar conclusiones firmes basadas en nuestro manejo.

En conclusión, la detección ecográfica precoz de esta rara anomalía resulta útil para manejo óptimo. El drenaje pericárdico puede favorecer una resolución prenatal del derrame pericárdico, y una valoración posterior de la vascularización pulmonar nos podría permitir evaluar de forma adecuada el riesgo de hipoplasia pulmonar.

Financiación

No se recibió financiación económica para la realización de este trabajo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las

normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Langham MR Jr, Kays DW, Ledbetter DJ, Frentzen B, Sanford LL, Richards DS. Congenital diaphragmatic hernia. *Epidemiology and outcome. Clin Perinatol.* 1996;23:671–88.
2. Krishan KJ, Jyotsna S, Suresh KR, Jitender S. Antenatal diagnosis of a morgagni Hernia in the second trimester. *J Clin Ultrasound.* 2008;36(2):116–8. DOI: 10.1002/jcu.20396.
3. Jain KK, Sen J, Rathree SK, Saini J. Antenatal diagnosis of a Morgagni hernia in the second trimester. *J Clin Ultrasound.* 2008;36:116–8, <http://dx.doi.org/10.1002/jcu.20396>.
4. Hara K, Kikuchi A, Takagi K, Kaneko S, Yasukochi S, Ogiso Y. Massive pericardial effusion in an early gestational fetus having intrapericardial diaphragmatic hernia. *J Obstet Gynaecol Res.* 2007;33:561–5, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1447-0756.2007.00571.x>.
5. Haino K, Serikawa T, Itsukaichi M, Numata M, Kikuchi A, Takakuwa K, et al. Morgagni hernia with massive pericardial effusion diagnosed in the second trimester: prenatal diagnosis and perinatal management. *Fetal Diagn Ther.* 2011;29:108–10, <http://dx.doi.org/10.1159/000317272>.
6. Zamprakou A, Berg C, Strizek B, Müller A, Heydweiller A, Gembruch U, et al. Morgagni hernia presenting with massive pericardial effusion and ascites: Prenatal management by thoraco-amniotic shunting and fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO) and review of the literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2016;294:953–8, <http://dx.doi.org/10.1007/s00404-016-4103-0>.
7. Galindo A, Gratacós E, Martínez J. *Cardiología fetal.* 1st ed. Madrid: Marbán; 2015.
8. Kesieme E, Kesieme CN. Congenital diaphragmatic hernia: Review of current concept in surgical management. *ISRN surgery.* 2011;1:1–8, <http://dx.doi.org/10.5402/2011/974041>.
9. Robnett-Filly B, Goldstein R, Sampior D, Hom M. Morgagni hernia. A rare form of congenital diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Med.* 2003;22:537–9, <http://dx.doi.org/10.7863/jum.2003.22.5.537>.