

Insuficiencia respiratoria, vómitos y diarrea en paciente con síndrome de Down

C. Buelta González^a, L. Fernández Salazar^b, B. Velayos Jiménez^b, A. Huidobro^c y A. Jimeno Carruez^a

^aServicios de Medicina Interna, ^bAparato Digestivo y ^cCirugía General. Hospital Clínico de Valladolid. España.

Caso clínico

Mujer de 37 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes personales de síndrome de Down e infecciones respiratorias de repetición desde la adolescencia. También tiene antecedentes familiares de cáncer de colon. Acude al Servicio de Urgencias por un cuadro clínico de 3 días de evolución de fiebre elevada, disnea, tos sin expectoración, dolor en hemitórax derecho de características inespecíficas, vómitos alimenticios-biliosos y deposiciones líquidas (4-6 episodios/día) con hematoquecia. A la exploración se observa abolición del murmullo vesicular en 2/3 inferiores del hemitórax derecho con un abdomen blando, depresible sin dolor a la palpación y ruidos hidroaéreos (RHA) metálicos (fig 1). El tacto rectal muestra ampolla vacía sin masas palpables. En cuanto a los estudios complementarios presenta anemia normocítica normocrómica con hemoglobina de 10,4 g/dl, metabolismo de hierro normal y serie blanca normal sin elevación de los reactantes de fase aguda. La microbiología de esputos fue negativa para bacterias y micobacterias.



Fig. 1. Se observa una imagen cavernosa que ocupa los dos tercios inferiores del lóbulo inferior derecho del pulmón.



Fig. 2. Se aprecia un relleno de contraste en la misma localización durante el transcurso de la realización de una enema opaca.

Evolución

Se instauró tratamiento mediante dieta absoluta, suero terapia, oxigenoterapia y aerosolterapia. En las siguientes 48 horas la paciente mejora progresivamente, quedando asintomática, afebril y con buena tolerancia a líquidos. Se practicó colonoscopia, donde no se pudo explorar más allá de lo que parece ángulo hepático por tener una curva cerrada con cierta rigidez. En enema opaca se observa como dato más significativo, en primer lugar, a nivel de radiografía simple de abdomen la existencia de una imagen aérea superpuesta a la base del hemitórax derecho que confirma la existencia de una hernia de Morgagni. Se observa permeabilidad en todo el colon, aunque existe un discreto grado de retención de bario en la zona correspondiente del colon a nivel del hemitórax derecho (fig. 2). La paciente es intervenida quirúrgicamente mediante laparoscopia con reparación del defecto diafragmático.

Diagnóstico

Hernia de Morgagni.

Discusión

La hernia de Morgagni es el resultado de un fallo en la unión entre la porción central y lateral del diafragma que causa un orificio a nivel retroxifoideo. El saco contiene habitualmente el colon transverso, el epipón y, a veces, el intestino delgado o el lóbulo hepático izquierdo. Se define como hernia de Morgagni «pura» aquella en la que el defecto ocurre en el hiato esternocostal derecho. Si se trata de una hernia de Larrey, el defecto se localiza en el lado izquierdo¹. La prevalencia es del 2% de las malformaciones congénitas diafragmáticas. Existe una asociación entre hernia de Morgagni y síndrome de Down estadísticamente significativa. El mecanismo de asociación es todavía desconocido, pero entre las teorías se encuentra la probable migración dorsoventral defectuosa de los mioblastos desde los miotomas paraxiales en el período de la embriogénesis². El diagnóstico se suele realizar en niños mayores o en adultos, ya que en la mayoría de las ocasiones es asintomática. De dar síntomas, éstos son variables desde la incarceración visceral hasta un grave síndrome de distrés respiratorio y se debe incluir como una causa más en el diagnóstico de fracaso respiratorio en un paciente portador de trisomía 21³. El tratamiento mediante abordaje laparoscópico es adecuado al permitir confirmar el diagnóstico y a la vez la reparación efectiva del defecto herniario con una recuperación rápida del paciente⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Naveed-ur-Rehman, Ahmad Z, Anwar-ul-Haq, Abbas KA. Down syndrome with Morgagni hernia and hypothyroidism. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2004;14(11):689-90.
2. Parmar RC, Tullu MS, Bavdekar SB, Borwankar SS. Morgagni hernia with Down syndrome: a rare association-case report and review of literature. *J Postgrad Med*. 2001;47(3):188-90.
3. Rodríguez Hermosa JL, Tuca Rodríguez F, Ruiz Feliu B, Girones Vila J, Roig García J, Codina Cazador A, et al. Diaphragmatic hernia of Morgagni-Larrey in adults: análisis of 10 cases. *Gastroenterol Hepatol*. 2003; 26(9):535-40.
4. López Candel E, Castejón Casado J, López Candel J, Broncano Periñez S, Sánchez López-Tello C. Morgagni hernia in childhood. *Rev Esp Enferm Dig*. 1993; 83(3):151-5.