

INTRODUCCIÓN

La presencia de un punto débil en un área del diafragma, hernia diafragmática (HD), puede permitir que el contenido abdominal experimente herniación hacia el tórax. HD puede ubicarse en el hiato esofágico –hernia hiatal–, cerca de este –hernia paraesofágica–, a nivel posterolateral –hernia de Bochdalek (HB)– o a nivel paraesternal –hernia paraesternal (HDP), retrocondroesternal, retrocostoxifoidea, retroesternal, subcostal, subesternal o subcostoesternal.

Su etiología puede ser adquirida o congénita. Hasta un 7% de los pacientes que sufren un trauma toracoabdominal cerrado presentan desgarramiento diafragmático postraumático, de preferencia en el lado izquierdo (1). En las hernias de presentación tardía (edad adulta o senil) un aumento de la presión intraabdominal y la depresión torácica constituirían factores de cierta importancia en la formación de la hernia (2). De este modo, en pacientes obesos o con desviación cifoescoliótica episodios repetidos que aumentan la presión abdominal, como vomitar o toser (substrato adquirido), podrían actuar sobre regiones de menor resistencia del diafragma (substrato congénito) (3).

El origen congénito se demuestra en los casos en que los síntomas se manifiestan en el periodo de recién nacido, aunque existen casos descritos fuera del periodo neonatal. La prevalencia de la hernia diafragmática congénita (HDC) es de 0,3-0,5/1.000 nacimientos y una mayor localización en el lado izquierdo, con un predominio 2:1 en mujer (4). En España se ha informado de una frecuencia del 0,69‰ con una tendencia decreciente en el periodo 1980-2006 del 0,10‰ por año (5). HB tiene una prevalencia de 2.200 nacimientos y HDP de 1/1 millón nacimientos (6), siendo HDC sinónimo de HB, si bien no son exclusivas.

En la práctica HDC es una anomalía grave, no bien entendida y de tratamiento no siempre efectivo que presenta una alta mortalidad como resultado de la hipoplasia pulmonar subyacente (7). La mayoría de estas hernias se encuentran y se reparan en niños, pero un 5% de ellas se diagnostican casualmente en los adultos al realizarles un reconocimiento por otros motivos (8).

Una posible relación hereditaria fue informada en dos casos, uno donde la madre tenía HDP y la hija una hernia pulmonar congénita (9) y otro de HDC en gemelos (10). Alrededor del 10% de todos los individuos con HDC tienen anomalías cromosómicas (11). La tabla I recoge algunos de esos síndromes.

Desde los trabajos de Bremer (12) and Wells (13) es una teoría generalmente aceptada que la hernia diafragmática congénita (HDC) tiene su origen en una disgenesia del diafragma; no obstante, al día de hoy la embriología del diafragma sigue siendo confusa.

MORFOGÉNESIS DEL DIAFRAGMA

Tiene lugar entre la 4ª y 12ª semanas de la gestación. Proceso complejo que comienza su formación en la región cervical y continúa en una dirección caudal. La tabla II y figuras 1 y 2 esquematizan el desarrollo del diafragma. Se forma a partir de cuatro componentes embrionarios (14-18): 1) *Septum transversum (ST)* –de His o masa transversa de Uskow–: es un puente mesodérmico que representa el primordio del centro frénico del diafragma. Crece dorsalmente a partir de la pared corporal ventrolateral. 2) *Membranas pleuroperitoneales (MPP)* –o láminas pleuroperitoneales de Brachet o pilares de Uskow–: repliegues que aparecen a cada lado de la pared dorsal del celoma. Crecen en dirección ventral y progresan en íntimo contacto con las venas de la región. El triángulo costovertebral no corresponde al lugar de cierre de la MPP (19). 3) *Mesenterio dorsal del esófago (MDE)*: constituye los haces musculares de la crura diafragmática. Sobre MDE convergen MPP y se fusionan a la parte dorsal de ST (diafragma primordial). El hemidiafragma derecho consolida antes que el izquierdo, ello unido a la ubicación derecha del hígado explicaría la mayor frecuencia de localización en HB, mientras que en HDP la mayor frecuencia de localización del defecto en el lado derecho podría ser explicada porque el pericardio protege el costado izquierdo, dificultando su desarrollo en esa zona. 4) *Cre-*

Tabla I. Selección de síndromes o asociaciones que tienen HDC como característica

Síndrome	Clase de herencia	Gen	Locus cromosómico
Apert	AD	FGFR2	10q26
Cornelia de Lange	AD	NIPBL	5p13.1
Craneofrontonasal	Ligado al X	EFNB1	Xq12
Denys-Drash	AD	WT1(-KTS)	11p13
Múltiple vertebral segmentation defects:			
Spondylothoracic dysostosis	Heterogeneidad, incluyendo	DLL3	19q13
Spondylocostal dysostosis	AR y AD	MESP2	15q26.1
Jarcho-Levin syndrome		LFNG	7p22
Marfan	AD	WT1	11p13
Simpson-Golabi-Behmel	Recesiva ligada al X	GPC3	Xq26

AD: autosómico dominante; AR: autosómico recesivo.

Tabla II. Cronograma del desarrollo embriológico de las estructuras del diafragma

Característica	Estadio Carnegie													
	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23
Anlage de ST	X													
Localización cervical de ST		X	X	X										
Comunicaciones PP				X	X	X								
Traslación torácica de ST					X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Anlage membranas PP							X	X						
Cierre canales PP												X		
Fusión ST-membrana PP												X		

ST: septum transversum; PP: pleuroperitoneal.

cimiento muscular hacia el interior de la pared corporal: durante las semanas novena a duodécima (periodo fetal) a medida que los pulmones aumentan de tamaño, sus vértices caudales abren espacios adicionales en la pared corporal. El mesénquima de esta, separado de la pared corporal propiamente dicha, forma un delgado anillo de tejido a lo largo de sus bordes dorsolaterales. El componente muscular del diafragma está formado por los miotomos que invaden el mesénquima en una orientación dorsal a ventral, siendo la parte anterior del diafragma la última en formarse. Los mioblastos son derivados del tercer, cuarto y quinto somitos cervicales e innervado por los nervios de estos segmentos. Serán origen común para las fibras anteriores del músculo del diafragma y de la membrana suprapleural (fascia de Sibson) (9). Las porciones circunferenciales del diafragma reciben una innervación sensorial de los nervios intercostales más caudales.

Simultáneamente a la emigración caudal del diafragma, el esternón se está fundiendo en dirección cráneo-caudal, y hay un aumento rápido en el contenido abdominal.

PATOGÉNESIS HDC

Diversas teorías han sido propuestas desde que se considerará que el lipoma preherniario, siempre presente en fase inicial, que penetraría en el triángulo esternocostal arrastrando el peritoneo (20).

En humanos no se han comunicado factores patogénicos ambientales. Experimentalmente se han inducido HDC (siempre HB) con talidomida (21), déficit de vitamina A (22), polibromobifenilos (23) o nitrofen (24).

En la actualidad se consideran incorrectas las referidas al papel primario del pulmón, nervio frénico, formación de miotubos, y el cierre del canal pleuroperitoneal (25). Se ha demostrado que el desarrollo apropiado del diafragma primordial no depende de señales del tejido pulmonar y que la malformación diafragmática es un defecto primario en HDC, resultado de la malformación del componente amuscular mesenquimal del diafragma primordial antes que del proceso de miogénesis (26).

En la práctica (18) si la causa disontogénica actúa durante el periodo embrionario (hernias falsas) hay una detención en el proceso de tabicamiento del diafragma membranoso que condiciona la persistencia de una solución de continuidad. Las vísceras abdominales no estarán recubiertas por el peritoneo. El saco herniario carecerá de evaginación peritoneal, como ocurre en HB. Si por el contrario actúa en el periodo fetal (hernias verdaderas), con hiato pleuroperitoneal cerrado pero con migración muscular incompleta, el defecto se localiza en el diafragma muscular. En estos casos un aumento de presión en el abdomen puede empujar las vísceras intraabdominales hacia la cavidad torácica. El saco herniario estará provisto de evaginación peritoneal, como ocurre en HDP. Excepcionalmente, por aplasia lacunar del diafragma y por persistencia de la comunicación pericardio-peritoneal, la hernia no tiene saco y constituye la muy rara variedad de hernia diafragmática peritoneo-pericárdica (27).

CASO CLÍNICO

Clínicamente HDC en adultos son asintomáticas en un 30 a 50% de los casos, siendo por lo general mujeres con sobrepeso (28). No obstante, también pueden presentarse en personas delgadas como el siguiente caso que presentamos.

Mujer de 74 años que ingresa para completar el estudio de un cuadro de tres meses de evolución con vómitos alimentarios intermitentes, que aparecen entre 30 minutos y 24 horas después de la ingesta y pérdida de peso (10 kg). Sin antecedentes de traumatismo abdominal.

A la exploración física sólo destacar una discreta disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. Disfonía sin odinofagia y clínica de dispepsia tipo dismotilidad.

La radiografía simple de tórax (Fig. 3) evidencia ocupación del campo pulmonar derecho por masa paracardial y mediastínica anteroinferior de opacidad lisa, bien definida con niveles hidroaéreos en proyección anteroposterior, sugerente en proyección anterolateral de co-

rrponder a asas intestinales con contenido en su interior.

En RMN (Fig. 4) se aprecia una masa paraesternal y la existencia de un defecto amplio en la parte anterior del diafragma por la que ascienden a la parte anterolateral del tórax, en un saco herniario, una gran parte del cuerpo y antro gástrico, epiplón y colon derecho compatible con HDP.

La paciente fue intervenida mediante cirugía laparoscópica con anestesia general. Se observó un orificio herniario de 5 x 10 cm, realizándose reducción del contenido herniario y resección del saco herniario. El cierre del defecto se realiza mediante la colocación de una malla de polipropileno y silicona desde el lado abdominal, anclando la malla con puntos. La evolución fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

HDP es una herniación a través del triángulo esternocostal (*trigonum sternocostale/sternocostal triangle*), espacio por donde discurren los vasos epigástricos superiores y linfáticos de la cara diafragmática del hígado. En la actualidad se sugiere una etiología multifactorial en la que se implican factores hereditarios en relación con otros síndromes malformativos (Tabla II). No obstante, cuando HDP se diagnostica en niños mayores y adultos, raramente se acompaña de otras malformaciones congénitas (29).

HDP representa entre un 3-5% de todas las HD (30). Fue descrita por primera vez en 1761 por Giovanni Battista Morgagni (1682-1771) en el triángulo esternocostal derecho al realizar una autopsia en un picapedrero italiano. En 1829 Dominique J. Larrey (1766-1842), cirujano de Napoleón describió el espacio retroesternal como vía de acceso para tratar el taponamiento pericárdico. Algunos autores han denominado al triángulo esternocostal derecho como "hiato de Morgagni" y al izquierdo como "hiato de Larrey". Terminológicamente la mayoría de los autores consideran que "hernia diafragmática anterior de Morgagni-Larrey" es el nombre más correcto (31). Sin embargo, entre los dos fascículos musculares esternales del diafragma queda una fina hendidura interesternal denominada hiato de Marfan, en honor del pediatra francés Antonin Marfan (1858-1942) (32). Si hay agenesia de un fascículo esternal, derecho o izquierdo, este hiato de Marfan puede favorecer el orificio herniario y hace más difícil reconocer la topografía del orificio herniario, por lo que consideramos más apropiado el término hernia diafragmática paraesternal "de Morgagni-Larrey", si queremos mantener los epónimos.

Clínicamente, la mayoría de los pacientes (72%) presentan sintomatología relacionada con su hernia siendo las manifestaciones pulmonares las más comunes (36%) (33). El diagnóstico de HDP es por lo general radiológico (de tórax anteroposterior y lateral). Waelli fue el primero en realizarlo en 1911 (34).

Se debe diferenciar de otras masas del mediastino anterior (35). Divertículo y quiste pericárdico presenta contenido líquido y relación evidente con el corazón. El hematoma paracardiaco suele mostrar hiperdensidad, es poco frecuente y se precede de antecedente traumático torácico. En HDP el contenido aéreo de la masa, por paso de asa intestinal a cavidad torácica, facilita su identificación que resulta difícil en los casos en que el contenido es exclusivamente epiplón. El diagnóstico con lipoma se plantea cuando el contenido es grasa, perfectamente diferenciable con TAC.

La TAC es la principal técnica diagnóstica, no obstante puede no ser significativa si en el momento de realizarla el saco herniario se encuentra vacío. También se han publicado casos diagnosticados por RM y ecocardiografía. La ausencia de la radiación de ionización, la reducción en artefactos del movimiento por bloqueo cardiaco y respiratorio, y la posibilidad de la proyección de imagen multiplanar hacen de RM un método útil para evaluar HDP (36). La ecocardiografía puede facilitar la identificación de HDP próximas al corazón (37).

La localización de HDP es de preferencia derecha, entre el 70% (38) y el 91% (33).

TRATAMIENTO

Dada la escasa prevalencia de esta patología, no existen estudios concluyentes ni guías respecto al tratamiento de la misma. Consideramos de elección el tratamiento quirúrgico, incluso en pacientes asintomáticos, dadas las posibles complicaciones que pueden presentarse. La actitud terapéutica dependerá de las características de cada paciente, de la existencia o no de clínica acompañante, del tamaño y localización de la hernia.

Persiste cierto grado de controversia en algunos aspectos del tratamiento quirúrgico de HDP como son la vía de acceso (torácica o abdominal), la reducción o no del saco herniario y el uso o no de mallas.

En los años cincuenta (39) HDP constituía el único caso en que la vía abdominal era preferible a la torácica, y sólo cuando existían adherencias del contenido herniario con el saco era necesaria la vía torácica. En el momento actual el acceso abdominal se recomienda en niños (40) y es obligado en cualquier edad en casos complicados que asocien estrangulación, incarceration (41) o perforación (42).

Desde entonces hasta hoy la toracotomía ha sido el abordaje más frecuentemente empleado o al menos publicado dadas sus ventajas de diagnóstico intraoperatorio (33), mayor exposición y mayor facilidad en la reparación de esta patología (43) o en la filiación de masas de localización mediastínica (44).

El acceso por vía abdominal, permitirá una mayor facilidad de reducción del contenido herniario, así como la correcta identificación de otras lesiones acompañantes, tanto diafragmáticas como a cualquier otro nivel de la ca-

vidad abdominal; aunque acarrea mayores complicaciones durante el postoperatorio e ingresos hospitalarios más prolongados. Por otro lado, el acceso por vía torácica, permite una mejor disección del saco herniario así como de la pleura y mediastino.

Respecto a la reducción o no del saco herniario, en el 100% de las toracotomías y en el 82% de las laparotomías publicadas sus autores la realizan (33), aunque no se han demostrado los beneficios de dicha reducción (45). En niños, la disección del saco peritoneal ha dado lugar a casos fatales de pneumopericardio. Otros recomiendan quitar el saco solamente cuando es pequeño, sin adherencias intratorácicas, al ser pequeñas las posibles lesiones de estructuras torácicas. No obstante, algunos creen que la resección del saco es segura y se adhieren a los principios quirúrgicos clásicos. Esta opinión puede explicar por qué la toracotomía ha sido el acercamiento quirúrgico más utilizado (42). En los casos en los que no se retiró dicho saco se observó que algunos de ellos presentaban una reducción espontánea, aunque otros persisten conteniendo líquido en su interior. Para evitar la formación del

quiste algunos autores dejan un drenaje en el saco de la hernia. Nosotros consideramos que la resección del saco no debe ser universal sino en dependencia al caso en particular.

Por otro lado, en la mayor parte de los casos publicados no se asocia la colocación de una malla, pero cuando se utiliza suele ser de material no reabsorbible (46).

No obstante desde que en 1992 se publicó el primer abordaje laparoscópico (47), este ha incrementado su uso entre los cirujanos. Como ventajas se ha señalado su sencillez, dar un muy buen acceso a la zona posteroesternal (48), proporcionar un excelente campo quirúrgico que permite la correcta manipulación con el mínimo trauma y complicaciones (en torno al 5%) y una estancia media en el hospital de 3 días. Entre quienes utilizan esta técnica son mayoría los que reparan el defecto con malla (64%) y no resecan el saco herniario (69%) (42).

Nosotros consideramos el acceso laparoscópico como el procedimiento de elección en pacientes adultos con HDP candidatos a la cirugía, técnica con la que creemos deben familiarizarse los cirujanos.