

## Lactante con síndrome de Down y condensación persistente en lóbulo medio

M. Cebrero García, M. Alonso Cristobo, J. Álvarez Coca y E. García Frías

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid. España.

### CASO CLÍNICO

Varón de 4 meses de edad, afectado de síndrome de Down que fue remitido por su pediatra al servicio de urgencias del hospital por presentar vómitos frecuentes y pérdida de peso en las 2 semanas previas. Presentaba un desarrollo ponderal lento desde el mes de vida a raíz de una bronquiolitis tratada ambulatoriamente.

Desde entonces presentaba tos con dificultad respiratoria intermitente, vómitos habituales y congestión nasal persistente.

Fue tratado con antibioticoterapia oral al tercer mes de vida por sospecha de condensación en lóbulo medio derecho sin fiebre.

*Antecedentes personales.* Nacido a las 38 semanas de gestación mediante cesárea por presentación podálica. Test de Apgar, 8/9. No precisó reanimación. Permaneció ingresado en neonatología por distrés respiratorio transitorio. Al alta los diagnósticos fueron: recién nacido a término de peso adecuado, síndrome de Down y comunicación interventricular.

*Exploración clínica al ingreso.* Fenotipo de síndrome de Down. Hipotonía generalizada. Tórax estrecho; protrusión de hemitórax anterior derecho. Tiraje intercostal. Ausencia de cianosis y polipnea. Auscultación respiratoria: estertores húmedos bilaterales. Auscultación cardíaca: soplo sistólico II/IV. Gran congestión nasal. Pequeña hernia umbilical reductible. Resto sin alteraciones.

*Exámenes complementarios.* Hemograma: hemoglobina, 13,4 mg/dl; hematocrito, 40,9%; VCM, 93,2 fl; leucocitos, 15.000/ $\mu$ l (61%, neutrófilos; 23%, linfocitos; 15%, monocitos); plaquetas, 485.000/ $\mu$ l.

Pruebas de coagulación: INR, 0,97; tiempo de cefalina, 35,3 (control, 28,4 s).

Bioquímica: glucosa 97 mg/dl; creatinina, 0,3 mg/dl; albúmina, 3,5 g/l; calcio, 10,5 mg/dl; sodio, 137 mmol/l; potasio, 5,2 mmol/l; cloro, 101 mmol/l.

Gasometría venosa: pH, 7,35; pCO<sub>2</sub>, 44 mmHg; bicarbonato, 25,2 mEq/l.

Radiografía de tórax: infiltrado alveolar en lóbulo superior izquierdo. Efecto masa paracardíaca (fig. 1).

### PREGUNTA

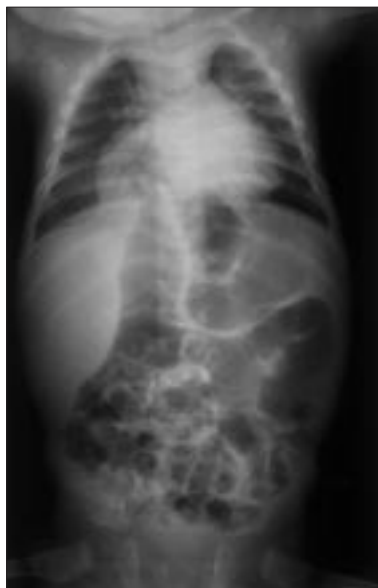
¿Cuál es su diagnóstico?



**Figura 1.** Radiografía de tórax posteroanterior al ingreso en la que se observa infiltrado alveolar en lóbulo superior izquierdo. Efecto masa paracardíaco.

**Correspondencia:** Dra. M. Cebrero García.  
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.  
Ctra. Alcalá Meco, s/n. 28805 Madrid. España.  
Correo electrónico: mcgpbm@saludalia.com

Recibido en febrero de 2002.  
Aceptado para su publicación en abril de 2002.



**Figura 2.** Radiografía de tórax y abdomen, contenido intestinal en área retrocardíaca.

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA ASOCIADA A SÍNDROME DE DOWN

En un segundo estudio radiográfico, esta vez de tórax y abdomen, se apreció imagen compatible con contenido intestinal en área retrocardíaca (fig. 2). El paciente fue trasladado a un centro dotado de servicio de cirugía infantil con el diagnóstico de hernia diafragmática. Se realizó enema opaco, donde se confirmó el diagnóstico al observarse colon transversal en hemitórax derecho. Se procedió a intervención quirúrgica observándose defecto diafragmático retroesternal con saco peritoneal que incluía colon transversal y segmento de lóbulo hepático izquierdo.

La herniación de contenido abdominal en cavidad torácica puede deberse a defecto congénito o traumático diafragmáticos. Según la localización se clasifican en hernia hiatal (a través del hiato esofágico), paraesofágica, de Morgagni (en el espacio retroesternal) y de Bochdalek (defecto posterolateral)<sup>1-3</sup>.

Las hernias diafragmáticas presentan una incidencia de uno por cada 3.600 recién nacidos vivos<sup>2</sup>. De ellas, se reconocen las de tipo Morgagni entre el 2 y el 6% y hasta el 9%<sup>1,2,4</sup>.

La localización de estas últimas es preferentemente derecha (90%)<sup>1</sup>, aunque hay series que prácticamente no encuentran diferencias entre ambos lados (50%). En muy bajo porcentaje son bilaterales: 1-2%<sup>1,2</sup>.

No hay diferencias en cuanto a la incidencia por sexos. El diagnóstico suele establecerse en la edad adulta (80%)<sup>1</sup>; y, en general, como hallazgo casual en estudio radiográfico de tórax. Si producen síntomas, los más frecuentes son los respiratorios, seguidos por los digestivos.

El contenido de la hernia corresponde con mayor frecuencia a colon transversal, epiplón, hígado o intestino delgado.

En los casos más raros de diagnóstico en edad pediátrica es frecuente hallar ciertas asociaciones, entre las que se encuentran cardiopatías congénitas, malformaciones genitourinarias, trisomía 21, anomalías gastrointestinales, etc. En nuestro caso el paciente era portador de trisomía 21 y de malformación cardíaca<sup>2,5</sup>.

Existen diversas publicaciones donde la asociación entre el Síndrome de Down y hernia de Morgagni se considera algo más que una relación casual; en este sentido, Honore et al<sup>6</sup> observaron esta asociación en 3 de los 5 casos de su serie y tras la evaluación de una población de nacidos que incluía más de 700 casos de síndrome de Down, cifraron la prevalencia de hernia de Morgagni entre ellos en 4,18 por 1.000 niños afectados de síndrome de Down.

Existen diversas teorías, aunque sin una contundente base fisiopatológica, que intentan explicar el motivo por el que un trastorno congénito comienza en un momento dado de la edad adulta a presentar síntomas; se sugiere como posibilidad el aumento progresivo del tamaño de la hernia y la potencial asociación con otros trastornos, entre los que podría encontrarse un vólvulo intermitente<sup>7</sup>.

El diagnóstico de sospecha se realiza tras estudio radiográfico simple; la confirmación podrá hacerse con contraste baritado, estudio ecográfico o tomografía computarizada.

Tras el diagnóstico parece existir acuerdo, al menos en los casos pediátricos, sobre la indicación de tratamiento precoz, que será quirúrgico, mediante celiotomía o toracotomía<sup>3,5,7</sup>.

Recientemente existen publicaciones sobre casos resueltos mediante cirugía endoscópica, con lo que ello supone de menor morbilidad y más corta estancia hospitalaria y sin que ello conlleve peores resultados<sup>3,4,7</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Latif Al-Artaj A. Morgagni's hernia in infants and children. *Eur J Surg* 1998;164:275-9.
2. Lin ST, Moss DM, Henderson SO. A case of Morgagni hernia presenting as pneumonia. *J Emerg Med* 1997;15:297-301.
3. Keith S, Naunheim. Adult presentation of unusual diaphragmatic hernias. *Chest Surg Clin North Am* 1998;8:359-69.
4. Becmeur F, Chevalier-Kauffmann I, Frey G, Sauvage P. Laparoscopic treatment of a diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni in children. A case report and review of eleven cases reported in the adult literature. *Ann Chir* 1998;52:1060-3.
5. Sarihan H, Imamoglu M, Abes M, Soylyu H. Pediatric Morgagni hernia. Report of two cases. *J Cardiovasc Surg* 1996;37:195-7.
6. Honore LH, Torfs CP, Curry CJ. Possible association between the hernia of Morgagni and trisomy 21. *Am J Med Genet* 1993;47:255-6.
7. LaRosa DV Jr, Esham RH, Morgan SL, Wing SW. Diaphragmatic hernia of Morgagni. *South Med J* 1999;92:409-11.