CASO CLINICO : 2024 / 0017

Titulo:

Síndrome de Cantrell clase II: Hernia de Bochdalek y Morgagni, asociadas a onfalocele. Reporte de caso

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

La hernia diafragmática congénita (HDC), se estima en 1: 2000 a 5000 nacidos vivos, 30% terminan en muerte fetal temprana por malformación agregada. Es más prevalente en hombres, el 85% se localiza en diafragma izquierdo (foramen de Bochdalek), 13% derecho y 1-2% anterior o foramen de Morgagni, el 2% se reporta bilateral. Aproximadamente el 40% de las HDC se asocian a síndromes genéticos, con malformaciones cardíacas (52%), neurológicas (23%), SNC (14%) y gastrointestinales (10%). Dentro de las anomalías congénitas asociadas a defectos de la pared toracoabdominal se encuentra el Síndrome de Cantrell (SC), caracterizado por defecto de diafragma anterior, defecto de la pared abdominal (onfalocele), defecto intracardiaco (CIV, CIA), hendidura de la parte inferior del esternón y defecto pericárdico diafragmático. El SC se reporta 1:5.5 millones de nacidos vivos, desde 1958 se han documentado aproximadamente 250 casos. El SC se clasifica en Clase I: diagnóstico definitivo con cinco defectos presentes, clase II: diagnóstico probable con cuatro defectos (incluyen anomalías intracardiacas y de pared abdominal ventral) y clase III: expresión incompleta con la presencia de tres defectos.

Objetivos:

Documentar uno de los pocos casos de Síndrome de Cantrell diagnosticados en nuestro país, con diagnóstico posnatal y evolución favorable, así como revisión de la principal literatura.

Material y Métodos:

Recién nacido masculino sin antecedentes de relevancia, APGAR 8/9 y Silverman Anderson 0/2, peso 3,270 kg y talla 50 cm, capurro 38 SDG. Ecocardiograma al nacimiento: CIA ostium secundum 4 mm, cortocircuito izquierda derecha, presión sistólica de arteria pulmonar 30 mmHg, función sistólica y diastólica biventricular adecuada. TC toracoabdominal: defecto herniario en pared abdominal anterior con protrusión del lóbulo hepático izquierdo, defecto de 49 x 53 mm y defecto congénito diafragmático posterior e izquierdo, además de defecto herniario de la pared abdominal en relación a onfalocele.

Se traslada a este hospital al 10° día de vida, con puntas nasales 2 L/min, ayuno, líquidos intravenosos y antibioticoterapia. Cirugía al 12° día de vida, abordaje subcostal izquierdo, se encuentra defecto posterolateral izquierdo de 4 cm en diafragma, pilar posterior íntegro, sin saco, estómago herniado hacia cavidad torácica, previa reducción de órganos herniados, se realiza plastia diafragmática; reparación de onfalocele, se retira escara que cubre asas intestinales, se libera aponeurosis, músculo y se realiza plastia de pared. Se realiza plastia para reconstrucción de cicatriz umbilical. Se mantiene en ayuno con apoyo ventilatorio fase 3 durante 5 días. Segunda intervención quirúrgica abordaje incisión intercostal derecha a nivel de 6° EI, se observa masa

Carteles Zoquipan 2018

anteromedial concordante con hernia diafragmática de 4 x 2 cm, se reseca saco herniario, evidenciando contenido hepático, se reduce hígado a cavidad abdominal y se realiza plastia anteromedial con puntos simples seda 3-0, se coloca sonda de drenaje pleural, se cierra por planos sin complicaciones. Se mantiene en fase 3 de ventilación durante 6 días, con adecuada evolución intrahospitalaria, actualmente estable sin evidencia de recidiva.

Resultados:

no aplica para caso clinico

Conclusiones:

Es de importancia la presentación de este caso clínico debido a la baja incidencia, hasta el momento se han informado al menos 250 casos a nivel mundial. En este paciente la presentación clínica es inusual pues presentó afección pulmonar poco importante, a pesar de hacerse diagnóstico posnatal. Se clasifica como Síndrome de Cantrell clase II, ya que se pudieron identificar defectos en el cierre de pared abdominal, torácica, defectos cardíacos y esternales. La cirugía en este paciente fue exitosa.