

CLINICAL NOTE

Morgagni-Larrey parasternal diaphragmatic hernia in the adult

L. A. Arráez-Aybar^{1,2}, C. C. González-Gómez² and A. J. Torres-García³

¹Department of Anatomy and Human Embryology II. School of Medicine. Universidad Complutense de Madrid. ²Instituto de Ciencias Morfofuncionales. ³Department of General Surgery and Digestive Diseases II. Hospital Clínico Universitario de San Carlos. UCM. Madrid, Spain

ABSTRACT

With a prevalence of 0.3-0.5/1000 births, congenital diaphragmatic hernia (CDH) remains a serious, poorly understood abnormality with a high mortality rate that cannot always be effectively managed. Its reported frequency in Spain is 0.69‰ with a yearly decreasing trend of 0.10‰ during the period 1980-2006. Up to 5% of cases are incidentally identified in adults undergoing studies for other reasons.

We report the case of a 74-year-old woman with vomiting for three months due to parasternal diaphragmatic hernia of Morgagni-Larrey (retrochondrosternal, retrocostoxyphoid, retrosternal, subcostal, substernal or subcostosternal hernia), which allowed us to report an update on this condition in the adult, and on thoracoabdominal diaphragm morphogenesis. It is in the embryology of the diaphragm where an explanation may be found for some morphological changes and clinical manifestations, even though a number of uncertainties remain. We also analyze the extent of controversy persisting on some aspects of surgical treatment (access routes, mesh use, hernial sac reduction). Overall, minimally invasive techniques predominate. We consider laparoscopy the approach of choice for adult patients with parasternal hernia eligible for surgery.

Key words: Diaphragmatic hernia. Diaphragm. Laparoscopy. Embryology. Anatomy.

Arráez-Aybar LA, González-Gómez CC, Torres-García AJ. Morgagni-larrey parasternal diaphragmatic hernia in the adult. *Rev Esp Enferm Dig* 2009; 101: 357-366.

INTRODUCTION

A weak area in a portion of the diaphragm or diaphragmatic hernia (DH) may allow abdominal con-

tents to enter the thorax. A diaphragmatic hernia may be located in the esophageal hiatus (hiatal hernia), in its proximity (paraesophageal hernia), at a posterolateral level –Bochdalek’s hernia (BH)–, or at a parasternal level –parasternal (PDH), retrochondrosternal, retrocostoxyphoid, retrosternal, subcostal, substernal, or subcostosternal hernia–.

Etiologically, hernias may be acquired or congenital. Up to 7% of patients suffering from closed thoracoabdominal trauma have a post-traumatic diaphragmatic tear, most often on the left side (1). Increased intra-abdominal pressure and thoracic depression may be significant factors for the development of later hernias (in the adult or the elderly) (2). Thus, in obese patients or subjects with kyphoscoliotic deviation, repeat high abdominal pressure events, as in vomiting or coughing (acquired substrate), may affect reduced-resistance areas in the diaphragm (congenital substrate) (3).

A congenital origin may be demonstrated when symptoms develop in the newborn, but cases have been reported outside the neonatal period. The prevalence of congenital diaphragmatic hernia (CDH) is 0.3-0.5/1,000 births, and hernias are more often located on the left side and predominate in women (2:1) (4). A frequency of 0.69‰ has been reported in Spain, with an annual decreasing trend of 0.10‰ for the period 1980-2006 (5). BH has a prevalence of 1/2,200 births, and PDH has a prevalence of 1/1 million births (6).

In practice CDH is a serious, poorly understood abnormality with a high mortality rate –resulting from underlying pulmonary hypoplasia– whose management is not always effective (7). Most of these hernias are found and repaired in children, but 5% are incidentally diagnosed in adults studied for other conditions (8).

A potential hereditary connection was reported in two instances – a patient who had a mother with PDH and a daughter with congenital pulmonary hernia (9), and a case of CDH in twins (10). Around 10% of all individuals with CDH have chromosomal abnormalities (11). Table I lists some of these syndromes.

Recibido: 02-12-08.
Aceptado: 09-12-08.

Correspondencia: L. A. Arráez-Aybar. Departamento de Anatomía y Embriología Humana II. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. 28040 Madrid, Spain. E-mail: arraezla@med.ucm.es

Table I. A selection of syndromes characterized by CDH

Syndrome	Type of inheritance	Gene	Chromosomal locus
Apert	AD	FGFR2	10q26
Cornelia de Lange	AD	NIPBL	5p13.1
Craniofrontonasal	X-linked	EFNB1	Xq12
Denys-Drash	AD	WT1(-KTS)	11p13
Multiple vertebral segmentation defects: Spondylothoracic dysostosis Spondylocostal dysostosis Jarcho-Levin syndrome	Heterogeneous, including AR and AD	DLL3 MESP2 LFNG	19q13 15q26.1 7p22
Marfan	AD	WT1	11p13
Simpson-Golabi-Behmel	X-linked recessive	GPC3	Xq26

AD: autosomal dominant; AR: autosomal recessive.

Since the studies by Bremer (12) and Wells (13), a widely accepted theory is that CDH stems from diaphragmatic dysgenesis; however, the embryology of the diaphragm remains obscure to this very day.

DIAPHRAGM MORPHOGENESIS

It takes place between the 4th and 12th weeks of gestation. It is a complex process that starts in the cervical region and proceeds in a caudal direction. Table II and figures 1 and 2 schematically illustrate diaphragm development. The diaphragm is made up from four embryonic structures (14-18): 1) *Septum transversum (ST) of His or transverse mass of Uskow*: a mesodermal bridge representing the primordium of the diaphragm's phrenic center. It grows dorsally from the body's ventrolateral wall. 2) *Pleuroperitoneal membranes (PPMs) or pleuroperitoneal laminae of Brachet or pillars of Uskow*: folds developing on each side of the coelom's dorsal wall. They grow ventrally and progress closely paralleling regional veins. The costovertebral trigone does not represent the closing of PPMs (19). 3) *Dorsal esophageal mesentery (DEM)*: represents the muscle bundles of the diaphragmatic crura. PPMs converge on DEM and fuse

with ST's dorsal portion (primordial diaphragm). The right hemidiaphragm consolidates earlier than the left one; this, together with the liver's position on the right side, would explain why BH is more common here; regarding PDH, its higher frequency on the right side would result from the pericardium protecting the right flank, which would hinder its development in this area. 4) *Muscle grows medially from the body's wall*: from week 9 to week 12 (fetal period), as lungs increase in size, pulmonary caudal apices open up additional spaces on the body's wall. The latter's associated mesenchyma, separated from the wall proper, constitutes a thin ring of tissue along the dorsolateral borders. The diaphragm's muscular component is made up by myotomes invading the mesenchyma following a dorsal-to-ventral direction, and the anterior diaphragm is formed last. Myoblasts derive from the third, fourth, and fifth cervical somites, with innervation also stemming from these segments. This is the common origin of both anterior diaphragmatic muscle fibers and the suprapleural membrane (Sibson's fascia) (9). The circumferential portions of the diaphragm are sensitively supplied from caudal intercostal nerves.

Concurrently with the caudal migration of the diaphragm, the sternum fuses together in a craneocaudal direction, and abdominal contents increase rapidly.

Table II. Embryonic development chronogram for diaphragmatic structures

Characteristic	Carnegie stage													
	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23
Anlage of ST	X													
Cervical ST		X	X	X										
PP communications				X	X	X								
Thoracic ST					X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Anlage of PP membranes							X	X						
PP channel closure												X		
ST fusion- PP membranes												X		

ST: septum transversum; PP: pleuroperitoneal.

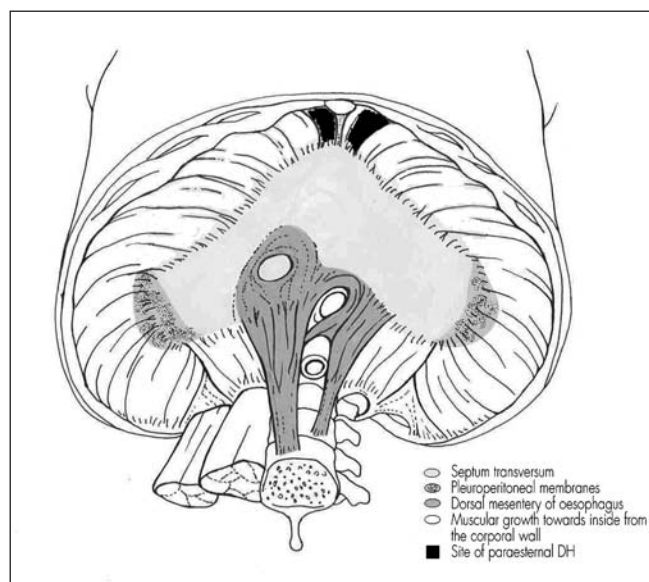


Fig. 1. Schematic illustration of a newborn's diaphragm showing the embryonic origins of its components (modified from Cochard LR, 2005) and the site of paraesophageal hernia.

Esquema del Diafragma en un recién nacido que muestra el origen embriológico de sus componentes (modificado de Cochard LR, 2005) y localización de la hernia paraesophageal.

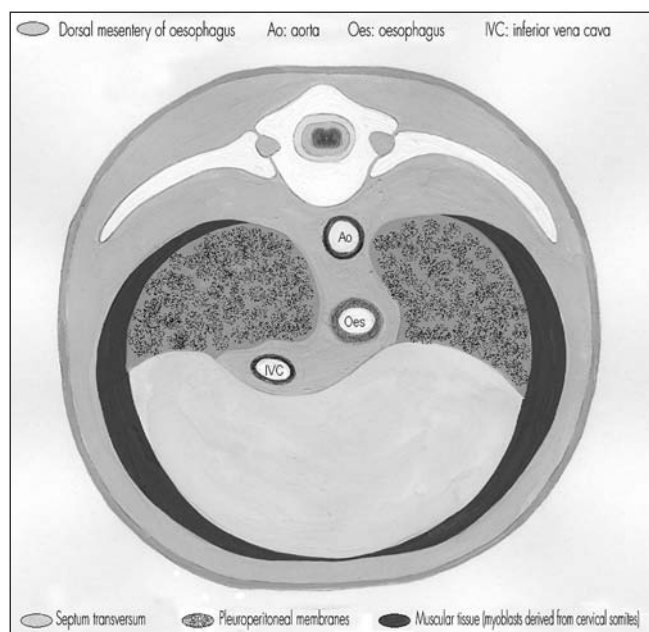


Fig. 2. Embryonic origins of the diaphragm (modified from Cochard LR, 2005).

Orígenes embrionarios del diafragma (modificado de Cochard LR, 2005).

CDH PATHOGENESIS

Several theories have been put forward since pre-hermal lipoma, which is always present in early stages, was considered to penetrate the sternocostal trigon dragging the peritoneum along (20).

No environmental pathogenetic factors have been reported for humans. CDH (always BH) has been experimentally induced with thalidomide (21), vitamin A deficiency (22), polybromobiphenyls (23) or nitrophen (24).

Attributions to the primary role of the lung, phrenic nerve, myotube formation, and pleuroperitoneal channel closure are currently considered false (25). Appropriate primordial diaphragm development has been shown not to depend on lung tissue signals, and diaphragm malformation has been seen to be a primary defect in CDH, resulting from a malformed, non-muscular mesenchymal diaphragm component prior to myogenesis (26).

In practice (18), when a dysontogenetic cause occurs during the embryonic phase (false hernia) the membranous diaphragm completion process comes to a halt, which conditions a persistent gap. Abdominal viscera will not be covered by peritoneum. Hernial sacs will lack peritoneal evaginations, as in BH. In contrast, when such a cause occurs during the fetal period (true hernia), with a closed pleuroperitoneal hiatus but incomplete muscle migration, the defect takes place in the muscular diaphragm. In such cases an increase in abdominal pressure may push abdominal viscera into the thoracic cavity. The hernial sac will have a peritoneal evagination, as in PDH. Exceptionally, as a result of lacunar diaphragmatic aplasia and persistent pericardio-peritoneal shunt, hernias may have no sac, which constitutes the extremely rare diaphragmatic peritoneal-pericardial hernia (27).

CASE REPORT

CDH is clinically asymptomatic in the adult in 30 to 50% of cases, and mainly affects overweight women (28). However, it may also present in thin individuals, as in the following case report.

A 74-year-old woman was admitted for intermittent food vomiting within 30 minutes and 24 hours after ingestion, and weight loss (10 kg) for the last three months. She had no history of abdominal trauma.

Physical examination only reveals a mildly reduced respiratory noise in the right hemithorax. There is dysphonia without odynophagia, and dysmotility-type dyspeptic manifestations.

Chest x-rays (Fig. 3) revealed the right pulmonary area to be occupied by a smoothly opaque, well-delimited, paracardial, antero-inferior mediastinal mass with air-fluid levels on the PA view, suggestive of intestinal loops.

MRI (Fig. 4) showed a parasternal mass and a wide defect in the anterior diaphragm, through which a hernial sac containing most of the gastric body and antrum, omentum, and right colon, consistent with PDH, ascends into the antero-lateral thorax.

The patient was operated upon using laparoscopic surgery under general anesthesia. A hernial hiatus 5 x 10 cm in size was found - hernial contents reduction and hernial sac resection were performed. The defect was



Fig. 3. PA X-rays: the right pulmonary area is occupied by a smooth, well-delimited paracardial, anteroinferior mediastinal mass with air-fluid levels inside.

RX PA: ocupación del campo pulmonar derecho por masa paracardial y mediastínica anteroinferior de opacidad lisa, bien definida con niveles hidroaéreos.



Fig. 4. Sagittal MRI: a wide defect in the anterior diaphragm allows a hernial sac containing most of the gastric body and antrum, omentum, and right colon to enter the anterolateral thorax.

Visión sagital RM: 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.

closed using a polypropylene and silicone mesh from the abdominal side, which was anchored with suture stitches. The outcome was satisfactory.

DISCUSSION

PDH is a hernia through the sternocostal triangle (*trigonum sternocostale*), the space across which superior epigastric vessels and lymph vessels from the liver's diaphragmatic aspect travel. A multifactorial etiology is currently posited that includes hereditary factors associated with other malformation syndromes (Table II). However, when PDH is diagnosed in children and adults, it is only rarely accompanied by other congenital malformations (29).

PDH represents 3-5% of all DHs (30). It was first described in 1761 by Giovanni Battista Morgagni (1682-1771) on the right sternocostal triangle an Italian stonecutter at necropsy. In 1829 Dominique J. Larrey (1766-1842), Napoleon's surgeon, described the retrosternal space as an access route for the management of pericardial tamponade. Some authors have designated the right sternocostal triangle "hiatus of Morgagni", and the left sternocostal triangle "hiatus of Larrey". Most authors consider the term "anterior diaphragmatic hernia of Morgagni-Larrey" to be the most adequate name (31). However, between the two muscular bundles of the diaphragm there is a tiny intersternal slit designated hiatus of Marfan, after the French pediatrician Antonin Marfan (1858-1942) (32). Should there be agenesis in either sternal bundle – right or left – the hiatus of Marfan may favor the hernial orifice and render its topography more challenging to recognize, hence we consider the term "parasternal diaphragmatic hernia of Morgagni-Larrey" more appropriate.

Clinically, most patients (72%) present with hernia-related symptoms, and pulmonary manifestations are most common (36%) (33). PDH is usually diagnosed with x-rays (chest PA and lateral views). Waelli was first to diagnose the condition in 1911 (34).

It must be differentiated from other masses in the anterior mediastinum (35). Pericardial diverticulum and cyst contain fluid, and are clearly related to the heart. Pericardial hematoma usually shows hyperdensity, is uncommon, and is usually associated with a history of chest trauma. In PDH, air contained in the mass – resulting from the passage of intestinal loops into the thorax – facilitates identification, which is difficult when only omentum is present. Differential diagnosis with lipoma is considered for fatty contents, which are perfectly distinguishable with CT.

CT is the primary diagnostic method, but may be inconclusive should the hernial sac be empty at imaging. Cases diagnosed with MRI and US have also been reported. MRI is a useful method to assess PDH – no radiation exposure, movement artifact reduction, and potential multiplanar reconstruction (36). Ultrasonography may facilitate detection for PDH near the heart (37). PDH preferentially develops on the right side in 70% (38) to 91% (33) of cases.

MANAGEMENT

Given the low prevalence of this condition no conclusive treatment-related studies or guidelines are available. We consider surgery the therapy of choice even for asymptomatic patients in view of potential complications. Therapy selection will depend on individual patient characteristics, presence or absence of manifestations, and hernia location and size.

Some controversy remains regarding a few aspects of surgical treatment for PDH, including access routes (thoracic vs. abdominal), hernial sac reduction, and use of mesh.

During the 1950s (39) PDH was the one condition where an abdominal approach was favored; thoracic access was only required in the presence of hernial sac to sac contents adhesions. An abdominal approach is currently recommended for children (40), and is a requirement for complications such as hernial strangulation, incarceration (41) or perforation (42) regardless of patient age.

Thoracotomy has remained the most commonly used and/or reported access to this day because of benefits in terms of intraoperative diagnosis (33), greater exposure, easier repair (43), and mediastinal mass characterization (44).

An abdominal route will facilitate hernial reduction, and an identification of associated lesions at both the diaphragmatic level and anywhere else in the abdominal cavity at the expense of more postoperative complications and longer hospital stays. On the other hand, a thoracic route will facilitate hernial sac, pleural, and mediastinal dissection.

Authors perform hernia reduction in 100% of thoracotomies and 82% of laparotomies reported (33), but its benefits have not been demonstrated (45). In children, peritoneal sac dissection has resulted in some fatal pneumopericardium events. Other authors recommend excision only for small sacs with no intrathoracic adhesions, as the potential for injury to thoracic structures would be small. However, some believe that sac resection is a safe procedure and adhere to traditional surgical principles. This opinion may explain why thoracotomy has been the most commonly used surgical approach (42). In cases where the sac was not withdrawn some spontaneous reductions were seen, while others persisted with a fluid content. To prevent cyst formation some authors leave a drainage tube in the hernial sac. We consider that sac resection should not be attempted universally but selected on an individual basis.

On the other hand, most case reports do not consider using a mesh, which is usually of non-resorbable material when used (46).

However, since the first laparoscopic approach was reported in 1992 (47), surgeons have been using this technique increasingly. Benefits include ease of use, excellent access to the parasternal area (48), outstanding surgical

field allowing appropriate manipulation with minimal trauma and complications (around 5%), and mean hospital stay of 3 days. Most of those who use this technique use mesh for defect repair (64%) and do not resect hernial sacs (69%) (42).

We consider laparoscopy the procedure of choice for adult patients with PDH who are eligible for surgery, and believe that surgeons should become familiar with this technique.

REFERENCES

- Rodríguez-Morales G, Rodríguez A, Shatney CH. Acute rupture of the diaphragm in blunt trauma: analysis of 60 patients. *J Trauma* 1986; 26: 438-44.
- De Medici A, Cebrelli CF, Cebrelli C, Cabano F, Zucchermaglio MT. A rare cause of intestinal occlusion: Morgagni-Larrey hernia. *Chir Ital* 1992; 44: 69-79.
- Comer TP, Clagett OT. Surgical treatment of hernia of the foramen of Morgagni. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52: 461-8.
- Feldman M. Slesinger and Fortran's gastrointestinal and Liver Disease. 6a ed. Philadelphia: Saunders; 1998.
- Bermejo E, Cuevas L, Mendioroz J, Martínez-Frias ML, Grupo Periférico del ECEMC. Surveillance of congenital anomalies in Spain: analysis of the ECEMC's data during the period 1980-2006. *Bol ECEMC Rev Dismor Epidemiol* 2007; 5: 54-80.
- Taskin M, Zengin K, Unal E, Eren D, Korman U. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *Surg Endosc* 2002; 16: 869.
- Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblem R. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1187-97.
- Richardson WS, Bolton JS. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2002; 12: 277-80.
- Catalona WJ, Crowder WL, Chretien PB. Occurrence of hernia of Morgagni with filial cervical lung hernia: a hereditary defect of the cervical mesenchyme? *Chest* 1972; 62: 340-2.
- Tazuke Y, Kawahara H, Soh H, Yoneda A, Yagi M, Imura K, et al. Congenital diaphragmatic hernia in identical twins. *Pediatr Surg Int* 2000; 16:512-4.
- Pober BR. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2007; 145C(2): 158-71.
- Bremer JL. The diaphragm and diaphragmatic hernia. *Archs Path* 1943; 36: 539-49.
- Wells LJ. Development of the human diaphragm and pleural sacs. *Carnegie Contr Embryol* 1954; 35: 107-34.
- Carlson BM. Human Embriology and Developmental Biology. 2a ed. Madrid: Harcourt; 2000.
- Moore KL, Persaud TVN. The developing human (Clinically oriented embryology). 7ª ed. Madrid: Elsevier España; 2004.
- Cochard LR (2005) Netter. Atlas de embriología humana. Barcelona: Masson SA; 2005.
- Malas MA, Evcil EH. Size and location of the fetal diaphragm during the fetal period in human fetuses. *Surg Radiol Anat* 2007; 29: 155-64.
- Orts-Llorca F. Anatomía Humana. 6a ed. Barcelona: Editorial Científico-Médica; 1986.
- O'Rahilly R, Müller F. Human Embryology and Teratology. 2a ed. New York: Wiley-Liss Inc; 1996.
- Thevenet A. Larrey's fissure anatomy of the hernial orifice in Morgagni hernias. *Montp Med* 1954; 46: 185-91.
- Drobeck HP, Coulston F, Cornelius D. Effects of thalidomide on fetal development in rabbits and on establishment of pregnancy in monkeys. *Toxicol Appl Pharmacol* 1965; 7: 165-78.
- Andersen DH. Effect of diet during pregnancy upon the incidence of congenital hereditary diaphragmatic hernia in the rat. *J Path* 1949; 25: 163-85.

23. Beaudoin AR. Teratogenicity of polybrominated biphenyls in rat. *Environ Rev* 1977; 14: 81-6.
24. Iritani I. Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia. *Anat Embryol* 1984; 169: 133-9.
25. Allan DW, Greer JJ. Pathogenesis of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in fetal rats. *J Appl Physiol* 1997; 83: 338-47.
26. Babiuk RP, Greer JJ. Diaphragm defects occur in a CDH hernia model independently of myogenesis and lung formation. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol* 2002; 283: 1310-4.
27. Kessler R, Pett S, Wernly J. Peritoneopericardial diaphragmatic hernia discovered at coronary bypass operation. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 562-3.
28. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Paré PD. *Fraser-Paré Diagnóstico de las Enfermedades del Tórax*. 4ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2002.
29. Márquez Fernández J, Acosta Gordillo L, Carrasco Azcona MA, Medina Gil MC, Andrés Martín A. Hernia diafragmática de Morgagni de presentación tardía. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62: 76-84.
30. Snyder WH, Greany EM. Congenital diaphragmatic hernia: 77 consecutive cases. *Surgery* 1965; 57: 576-88.
31. Arzillo G, Aiello D, Priano G, Roggero F, Buluggiu G. Morgagni-Larrey diaphragmatic hernia. Personal case series. *Minerva Chir* 1994; 49: 1145-51.
32. García-Porrero JA, Hurlé JM. *Anatomía Humana*. Madrid: Mc Graw Hill-Interamericana; 2005.
33. Horton JD, Hofmann LJ, Hetz SP. Presentation and management of Morgagni hernias in adults: a review of 298 cases. *Surg Endosc* 2008; 22: 1413-20.
34. Hajdu NH, Sidhva JN. Parasternal diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni; with report of a case. *Br J Radiol* 1955; 28:355-7.
35. Pedrosa CS, Cabeza Martínez B. El mediastino. Lesiones del mediastino anterior. En: Pedrosa CS, editor. *Diagnóstico por imagen*. 2a ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana; 1997.
36. Collie DA, Turnbull CM, Shaw TR, Price WH. Case report: MRI appearances of left-sided Morgagni hernia containing liver. *Br J Radiol* 1996; 69: 278-80.
37. Sajeev CG, Francis J, Roy TN, Fassaludeen M, Venugopal K. Morgagni hernia in adult presenting as cardiomegaly. *J Assoc Physicians India* 2003; 51: 85-6.
38. Rodríguez Hermosa JI, Tuca Rodríguez F, Ruiz Feliu B, Gironès Vilà J, Roig García J, Codina Cazador A, et al. Diaphragmatic hernia of Morgagni-Larrey in adults: analysis of 10 cases. *Gastroenterol Hepatol* 2003; 26: 535-40.
39. Sweet RH. Diaphragmatic hernia. In: Sweet RH, editor. *Thoracic Surgery*. Philadelphia: WB Saunders; 1950.
40. Sönmez K, Karabulut R, Türkyilmaz Z, Demiroğullari B, Ozen O, Afşarlar C, et al. Treatment of Morgagni hernias by transabdominal approach. *West Indian Med J* 2006; 55: 319-22.
41. Alvite Canosa M, Alonso Fernández L, Seoane Vigo M, Berdeal Díaz M, Pérez Grobas J, Carral Freire M, et al. Hernia de Morgagni incarcerada en un adulto. *Rev Esp Enferm Dig* 2008; 100: 438-45.
42. Yilmaz M, Isik B, Coban S, Sogutlu G, Ara C, Kirimlioglu V, et al. Transabdominal approach in the surgical management of Morgagni hernia. *Surg Today* 2007; 37: 9-13.
43. Kiliç D, Nadir A, Döner E, Kavukçu S, Akal M, Ozdemir N, et al. Transthoracic approach in surgical management of Morgagni hernia. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001; 20: 1016-9.
44. Minneci PC, Deans KJ, Kim P, Mathisen DJ. Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1956-9.
45. Akbiyik F, Tiryaki TH, Senel E, Mambet E, Livanelioğlu Z, Atayurt H. Is hernial sac removal necessary? Retrospective evaluation of eight patients with Morgagni hernia in 5 years. *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 825-7.
46. Holcomb GW 3rd, Ostlie DJ, Miller KA. Laparoscopic patch repair of diaphragmatic hernias with Surgisis. *J Pediatr Surg* 2005; 40: E1-5.
47. Kuster GGR, Kline LE, Garzo G. Diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni : laparoscopic repair case report. *J Laparosc Endosc Surg* 1992; 2: 93-100.
48. Pérez Lara FJ, Lobato Bancalero LA, Moreno Ruiz J, de Luna Díaz R, Hernández Carmona J, Doblaz Fernández J, et al. Hernia de Morgagni asociada a hernia de hiato. Reparación de la vía laparoscópica. *Rev Esp Enferm Dig* 2006; 98: 789-98.

Hernia diafragmática paraesternal de Morgagni-Larrey en adulto

L. A. Arráez-Aybar^{1,2}, C. C. González-Gómez² y A. J. Torres-García³

¹Departamento de Anatomía y Embriología Humana II. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid (UCM). ²Instituto de Ciencias Morfofuncionales. ³Departamento de Cirugía General y del Aparato Digestivo II. Hospital Clínico Universitario de San Carlos. UCM. Madrid

RESUMEN

Con una prevalencia de 0,3-0,5/1.000 nacimientos, la hernia diafragmática congénita (HDC) sigue siendo una anomalía grave, no bien entendida, alta mortalidad y tratamiento no siempre efectivo. 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. No obstante, hasta un 5% se diagnostican en adultos durante la realización de un reconocimiento por otra causa.

Presentamos un cuadro de vómitos de tres meses de evolución en una mujer de 74 años por hernia diafragmática paraesternal de Morgagni-Larrey (retrocondroesternal, retrocostoxifoidea, retroesternal, subcostal, subesternal o subcostoesternal), que nos ha per-

mitido realizar una actualización de esta patología en adultos y de la morfogénesis del diafragma toracoabdominal. Es en la embriología del diafragma donde encontramos explicación de algunas de sus alteraciones morfológicas y características clínicas, si bien persisten aspectos confusos de la misma. También analizamos el grado de controversia que persiste en algunos aspectos de su tratamiento quirúrgico (vías de acceso, uso o no de mallas y reducción o no del saco herniario). Por lo general priman las técnicas mínimamente invasivas. Consideramos el abordaje laparoscópico como de elección en pacientes adultos con hernia paraesternal candidatos a la cirugía.

Palabras clave: Hernia diafragmática. Diafragma. Laparoscopia. Embriología. Anatomía.

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.