



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

ACTUALIZACION EN EL DIAGNOSTICO
PRENATAL, MORTALIDAD Y
MANEJO DE LA "HERNIA
DIAFRAGMATICA CONGENITA"

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO PEDIATRA
P R E S E N T A

DR. CRISTOBAL ADOLFO ABELLO MUNARRIZ

DIRECTOR DE TESIS:

DR. MARIO FRANCO GUTIERREZ

MEXICO, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1986



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I D I C E

	PAGINA
INTRODUCCION Y OBJETIVOS.....	1
DIAGNOSTICO PRENATAL.....	3
HISTORIA NATURAL.....	7
FACTORES PREDICTIVOS DE LA EVOLUCION.....	12
FACTORES DETERMINANTES DE MORTALIDAD Y SU TRATAMIENTO.....	17
A) HIPOPLASIA PULMONAR.....	18
B) HIPERTENSION PULMONAR.....	20
C) BAROTRAUMA PULMONAR.....	33
D) MALFORMACIONES CONGENITAS ASOCIADAS.....	39
E) AGENESIA DEL DIAFRAGMA	42
RECOMENDACIONES PARA EL MANEJO DE PACIENTES CON HDC.....	45
ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO PARA EL FUTURO.....	53
BIBLIOGRAFIA.....	56

INTRODUCCION Y OBJETIVOS

Dentro de la patología quirúrgica neonatal, unos de los problemas más apasionantes para el cirujano pediatra es la hernia diafragmática congénita (HDC). La investigación en este campo es cada vez mayor, por el deseo que existe de abatir la mortalidad, que a pesar de muchos esfuerzos, continúa siendo significativamente alta. No conocemos con exactitud la historia natural de este padecimiento, pero en los últimos 10 años, se ha podido acumular experiencia ecsonográfica sobre las etapas embrionaria y fetal, que han aclarado algunos aspectos de esta entidad.

La investigación, respecto al tratamiento del neonato con HDC e hipertensión arterial pulmonar, ha sido exhaustiva, sobre todo a nivel de cuidados intensivos, de la implementación de nuevas técnicas de ventilación y del manejo farmacológico, sin olvidar los adelantos en las técnicas quirúrgicas y anestésicas para recién nacidos (RN), la oxigenación extracorpórea, las prótesis diafragmáticas de diversa índole y los adelantos de la cirugía fetal en animales.

Las posibilidades de investigación en esta área son muy amplias, especialmente en el terreno de la cirugía intrauterina sistematizada, a nivel experimental. Sin embargo, también la investigación clínica, respecto al manejo de estos pacientes, continúa siendo un tema muy atractivo.

Este trabajo se planeó, con el propósito de hacer una revisión actualizada del tratamiento para la HDC con hipertensión pulmonar secundaria. Previamente revisaremos el estado actual del diagnóstico prenatal, así como los facto-

res predictivos de la evolución y los que determinan la mortalidad tan elevada.

Con esto, se podrá elaborar al final un protocolo de manejo detallado, para reducir las cifras de mortalidad, y se expondrá algo de la experiencia obtenida en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional - IMSS.

DIAGNOSTICO PRENATAL DE LA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

Cada día se da más importancia al diagnóstico prenatal de las malformaciones congénitas, y de especial interés para el cirujano pediatra, aquellas que requieren corrección quirúrgica temprana.

Desde 1930, con la introducción de la amniocentésis y la fetografía, empezaron a reportarse los primeros casos de malformaciones congénitas, diagnosticadas en etapa prenatal y aisladamente. Con el tiempo, se fué acumulando experiencia para reconocer la anatomía fetal normal, con medio de contraste intra-amniótico, para lograr las transfusiones intrauterinas en casos de isoimmunización materno-fetal. De esta manera, se diagnosticaron accidentalmente los primeros fetos con HDC (1-3).

En la última década con la aparición de la ecosonografía (US), la amniocentésis y la fetografía cayeron en desuso, y se utilizan para confirmar algunas de las malformaciones corregibles quirúrgicamente, especialmente en fetos con HDC cuando el diagnóstico ecosonográfico es dudoso pero apoyando se en la tomografía axial computada (TAC) de un solo corte (2).

La primera serie de HDC diagnosticada en período prenatal, fué publicada por Bell y cols. en 1977, recopilando 5 casos cuyo diagnóstico se hizo por amniocentésis con medio de contraste hidrosoluble, que al ser deglutido por el feto, dibujaba los intestinos herniados al tórax, entre las 6 y 24 horas del procedimiento, mediante una radiografía simple de abdomen a la madre (1).

Los autores mencionados resaltan tres puntos importantes en la historia natural de la HDC:

1.- La asociación de polihidramnios en 4 de 5 pacientes (80%).

2.- La frecuencia elevada de malformaciones congénitas acompañantes, y

3.- El curso fatal al nacer, del 80% de estos casos (1).

Con los avances de la US, se han definido características diagnósticas para la mayoría de las malformaciones potencialmente corregibles por cirugía. Las características a considerar para el diagnóstico de HDC, han sido establecidas en varias publicaciones:

1.- Visceras abdominales herniadas al tórax.

2.- Anatomía anormal del abdomen superior,

3.- Desplazamiento del mediastino al lado opuesto de la lesión.

4.- Movimiento de las vísceras abdominales herniadas hacia dentro y fuera del tórax a través del defecto (1-4).

La frecuencia con que se diagnóstica la HDC mediante US en etapa prenatal, en relación a otras anomalías congénitas, no se conoce con exactitud. Touloukian y Hobbins informan un caso en 5.285 embarazos de alto riesgo durante el tercer trimestre (2). La mayoría de autores señala a la HDC como defecto poco frecuente, en relación con otras anomalías congénitas diagnosticadas prenatalmente, con 8 a 10% del total.

Predominan las malformaciones del sistema nervioso central (SNC), las cardiopatías, los defectos de pared abdominal y otros (3,5-8).

Hay algo muy importante a la luz de los estudios ecosonográficos, y que pudiera considerarse como un marcador prenatal para buscar intensionalmente HDC, esto es, la asociación con polihidramnios con esta entidad. Su frecuencia oscila entre 76 y 86%. Esto correlaciona con la indicación materna más frecuente para US en estos casos, que fue útero aumentado de tamaño para la edad gestacional.

Este polihidramnios puede ser atribuido a compresión esofágica, disminución de la deglución de líquido amniótico, y probablemente, compromiso en la dinámica del líquido pulmonar. (1,4,6,7)

Un punto importante a considerar es la exactitud del estudio ecosonográfico, es decir, la frecuencia de falsos "positivos". Esto es de suma importancia, por las implicaciones en la cirugía intrauterina, donde no se podrá correr el riesgo de un error diagnóstico. Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son las malformaciones quísticas pulmonares y mediastínicas, como por ejemplo, degeneración adenomatoidea quística pulmonar, quistes neuro-entéricos, bronquiales y tímicos, duplicaciones esofágicas, teratomas mediastinales y otros tumores mas raros. (1-4,6) Los errores reportados en algunas series se refieren a degeneración adenomatoidea pulmonar, confusión en cuanto al lado afectado por la hernia, hernias bilatales no sospechadas previamente, que en algunos casos han llevado a intervenciones quirúrgicas equivocadas. (3,4) Es de notar que algunas hernias diafragmáticas pequeñas pueden pasar desapercibidas al ecosonografista. Esto

pone de manifiesto, que aún hace falta experiencia, y hace que la US no sea 100% confiable. Los casos que requieran mayor precisión diagnóstica, como sería en un futuro, aquellos seleccionados para corrección quirúrgica intrauterina, deberán complementarse con amniocentésis, inyección de material de contraste y TAC en un solo corte, para así tener la localización exacta del defecto, diferenciar el intestino herniado de otras lesiones quísticas, y también, descartar otras anomalías congénitas acompañantes. (4, 6, 7)

En nuestro medio, no hay publicaciones de malformaciones congénitas potencialmente corregibles por cirugía. Existe experiencia aislada con malformaciones congénitas del tubo digestivo, sin embargo, el estudio prenatal no se ha sistematizado, dejando ver la necesidad de hacer un grupo de trabajo multidisciplinario, donde participen principalmente el obstetra, el ecocardiografista y el cirujano pediatra. De esta manera se podrá hacer un seguimiento prenatal, y por lo menos, planear la atención del parto en un centro de III nivel, que cuente con unidad quirúrgica neonatal para el manejo oportuno del producto. Creemos que pronto, con el perfeccionamiento y la difusión de los equipos de US, con mayor poder de definición, más pequeños y de menor costo, se podrán complementar muchos aspectos relacionados con esta patología. Los costos en la actualidad continúan siendo la limitante, especialmente en nuestro medio. (3)

HISTORIA NATURAL DE LA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

FRECUENCIA

Los reportes oscilan 1/1000 y 1/12.000 nacimientos. La mayoría de autores están de acuerdo en aceptar frecuencias de 1/4.776 a 1/5.545 nacidos vivos. Las causas de esta divergencia en la frecuencia es debido al subregistro de casos por abortos, mortinatos y recién nacidos que fallecen sin diagnóstico. Si se contara con todas las autopsias de abortos y mortinatos, la frecuencia sería más alta. Así lo demuestran series de mortinatos con HDC y anomalías congénitas letales, con frecuencias entre 1/2.097 a 1/1.220 nacimientos (7-10).

En nuestro medio tenemos un informe de un área determinada en México, D.F. con una frecuencia de 1/7.800 nacidos vivos (9).

ETIOLOGIA

Aun es desconocida, sin embargo los eventos embriológicos han sido definidos (5,8). Hay acuerdo general en que la alteración ocurre entre la sexta a la décima semana de vida intrauterina (VIU). La fusión de los diferentes componentes del diafragma concluye entre la octava y la décima semana, por lo que el retraso en la fusión de éstos componentes, especialmente el cierre del canal pleuroperitoneal y por ende la falta de aproximación de los elementos musculares del triángulo lumbocostal, permiten a partir de este mismo momento, el paso de vísceras abdominales al tórax, al iniciarse la rotación del intestino y su retorno a la cavidad abdomi-

nal. De esta manera se produce la compresión pulmonar, cuando la víscera se encuentra en el período de desarrollo "Pseudoglandular". Este bloqueo mecánico persiste hasta el término de la gestación, alterando igualmente las etapas sucesivas del desarrollo pulmonar, y dando como resultado hipoplasia pulmonar (8, 9, 11).

EVOLUCION INTRAUTERINA

Probablemente muchos productos concebidos con HDC terminen en aborto antes de que sea posible el diagnóstico (5, 10). En la actualidad los casos diagnosticados más tempranamente en etapa prenatal, han sido a las 17 semanas de VIU; sin embargo lo frecuente es que se detecten entre la 24 y 34 semanas (4).

Es posible conocer el comportamiento y la evolución de los casos que superan el primer trimestre de gestación mediante US periódica. Hay que tener en cuenta en esta etapa, que algunas hernias pequeñas pueden pasar desapercibidas y que se pueden determinar factores pronóstico como el polihidramnios y las malformaciones asociadas. De estos, prácticamente todos llegan al término de la gestación con edad gestacional promedio de 37 semanas, sin que la prematuridad sea factor determinante de mal pronóstico, a no ser que el producto esté por debajo de las 33 semanas (1, 3, 4).

El momento de nacer surge como etapa más crítica en el curso de esta patología, teniendo en cuenta que a esta edad se manifiesta el mayor número de casos, por lo general con síntomas de sufrimiento respiratorio severo, y donde ocurre la mayor morbilidad a pesar del esfuerzo de diferentes grupos de trabajo.

Hedblom, en 1931 reportó una mortalidad de 75% con manejo conservador, no quirúrgico. Dicha cifra fué abatida por Gross en 1941, mediante el manejo quirúrgico, por lo que desde entonces se acepta como la mejor forma de tratamiento, ya que logra la reconstrucción anatómica y la descompresión pulmonar y mediastínica (12).

Los productos que llegan al término de su gestación pueden dividirse en dos grupos, de acuerdo a su evolución:

1.- Los que fallecen antes de ser operados, o sea muerte preoperatoria.

2.- Los que pueden reanimarse y ser sometidos a cirugía.

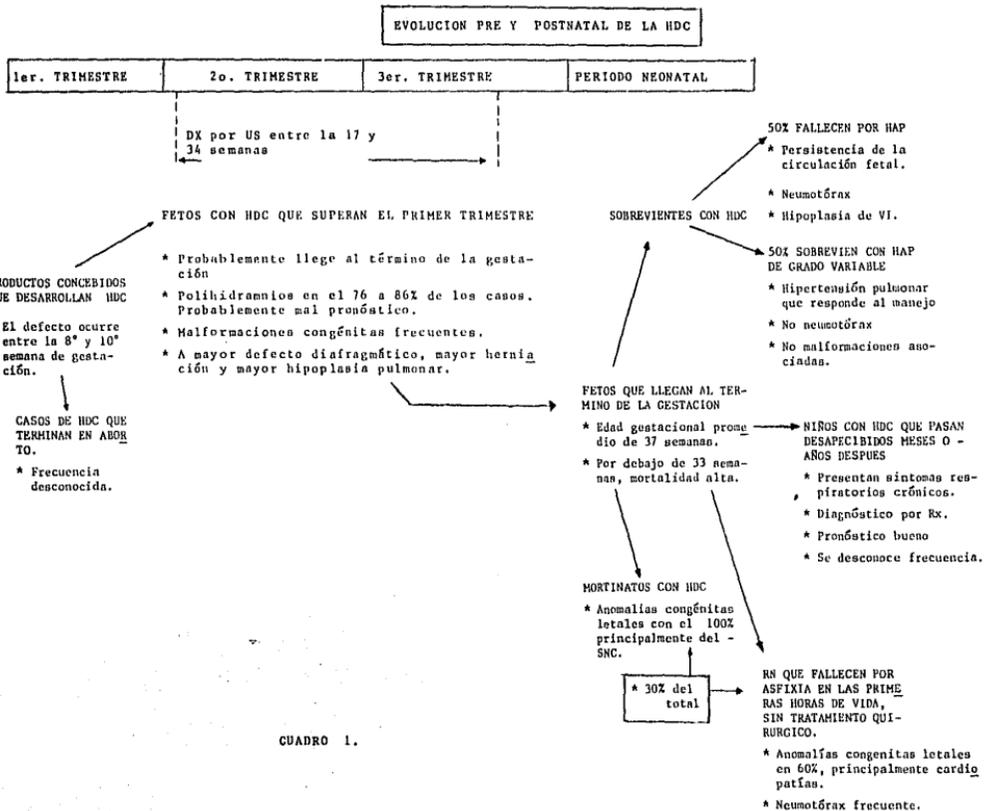
En el primer grupo se pueden dar los siguientes casos: los mortinatos, que por lo general tienen otras anomalías congénitas letales, reportadas hasta en un 100% (7,8). Otros fallecen en la sala de partos por asfixia a pesar de las medidas de reanimación, y otros más, mueren en el transcurso del traslado al hospital de referencia. Corresponde a este primer grupo un porcentaje de casos entre 25 y 30% del total (4,13,14). Es importante agregar que Gibson y cols. encontraron en este grupo de neonatos fallecidos antes de la cirugía, una alta frecuencia de neumotórax, que alcanzó un 85%. Este neumotórax fué iatrogénico, secundario a las maniobras de reanimación y asistencia ventilatoria con bolsa de Ambú, que probablemente sea un factor importante en la mortalidad de éste grupo (13). La asociación de anomalías congénitas letales en este grupo, se ha reportado hasta en el 60% (7).

El segundo grupo, presenta la siguiente evolución: unos fallecen en el transoperatorio o en el postoperatorio

inmediato, y son aproximadamente 50% del total. Manifiestan síntomas respiratorios en las primeras 6 horas de la vida con dificultad respiratoria grave, cianosis, quejido, aleteo, nasal, tirajes intercostales y subcostales, retracción xifoidea, abdomen excavado, hipoventilación del lado de la lesión, por lo general del lado izquierdo, y desplazamiento del área cardíaca al lado contralateral. Estos pacientes después del manejo quirúrgico presentan grados importantes de hipertensión arterial pulmonar (HAP) y corto-circuito de derecha a izquierda (D-I), tanto preductal como ductal, que los lleva rápidamente a un desenlace fatal, muchos a pesar del manejo médico intensivo. La mortalidad operatoria ha sido reportada con cierta uniformidad en la última década, oscilando entre el 33 y 67% (10, 12,-14,16-19). Estos porcentajes están de acuerdo con la experiencia del Hospital de Pediatría del CMN, cuya mortalidad global es del 50% (20). El resto de éste grupo o sea los sobrevivientes, llegan a ser un poco menos de 50% de los casos operados, muchos de ellos con manejo difícil en el postoperatorio, por grados variables de HAP y corto-circuito de D-I. En la encuesta de Adzick y col. sólo 20% del total de casos diagnosticados en etapa prenatal sobrevivieron, y en el informe de Puri y col. solamente 28%, lo que corrobora el concepto de alta mortalidad global del padecimiento (4,7). Estos sobrevivientes se realacionan con baja frecuencia de neumotórax y grados menores de hipoplasia pulmonar, a menudo sólo ipsilateral, que probablemente permiten el mejor control de la HAP, estabilidad cardiovascular y desde luego la reversión de la circulación fetal persistente (14-16).

Un número pequeño de casos pasa desapercibido los primeros días, meses e inclusive años después del nacimiento. Se manifiestan tardíamente con síntomas respiratorios crónicos y grados mínimos de dificultad respiratoria, y en general se diagnostican radiológicamente con estudios de rutina.

En estos casos, el defecto diafragmático es pequeño, a menudo con saco herniano e hipoplasia pulmonar mínima o ausente. Se han reportado series pequeñas con ésta patología entre la cuarta y quinta década de la vida (5,8), sin embargo éste grupo no será revisado en éste trabajo.



CUADRO 1.

FACTORES PREDICTIVOS EN LA EVOLUCION DE LA HDC.

En vista de la alta mortalidad que tienen los pacientes con HDC, se han tratado de encontrar parámetros que puedan identificar aquellos pacientes de alto riesgo.

1. POLIHIDRAMNIOS:

Además de su importancia para el diagnóstico prenatal, ha sido señalado recientemente por Adzick y otros autores, como factor de mal pronóstico cuando está asociado a HDC, con mortalidad perinatal hasta del 90% (1,2,4).

2. PARAMETROS CLINICOS:

Se ha podido establecer que los neonatos que presentan signos de insuficiencia respiratoria grave en las primeras 6 horas de vida, tienen mal pronóstico, por lo que deben considerarse como pacientes "críticos".

Otros datos clínicos como la hiporreactividad por hipoxia, la palidez y la taquicardia mayor de 160 por minuto, se relacionan con un curso fatal (9,24,26).

3. PARAMETROS DE LABORATORIO:

Los que mayor importancia tienen se basan en el análisis de los gases arteriales a nivel pre y pos-ductal (PaO_2 , PaCO_2), del equilibrio ácido-básico (pH), así como también cálculos derivados de éstas determinaciones, como la diferencia alveolo-arterial de oxígeno (DA-aO_2) respirando oxígeno al 100%, la determinación del grado de corto-circui-

to de D-I, la respuesta gasométrica respirando O₂ al 100%, el índice de Bartlett (que relaciona la F_IO₂ y el pH), la respuesta a vasodilatadores pulmonares y la relación entre la PaCO₂ postoperatoria y los parámetros ventilatorios (15-17,21-25).

Los más conocidos y de mayor utilidad son:

Los criterios de Boix Ochoa, que en base a la respuesta gasométrica diferencian cuatro grupos de pacientes (15).

1.- PaCO₂ baja y PaO₂ normal, con respuesta normal de la PaCO₂ y PaO₂ a la hiperoxigenación. PRONOSTICO EXCELENTE.

2.- PaCO₂ alta y PaO₂ baja sin respuesta a la hiperoxigenación y ventilación asistida. PRONOSTICO MALO.

3.- PaCO₂ alta y PaO₂ baja, cuya respuesta a la ventilación asistida respirando O₂ al 100% se caracteriza por un descenso en la PaCO₂, pero la PaO₂ permanece sin cambios. Indicativos de hipoplasia pulmonar severa con cortocircuito de derecha a izquierda (D-I), lo que implica un MAL PRONOSTICO.

4.- PaCO₂ alta y una PaO₂ baja, pero ambos retornan a lo normal con la ventilación asistida e hiperoxigenación, con PRONOSTICO BUENO.

Concluyen que pacientes con un pH menor de 7 y PaCo₂ mayor de 100 mmHg, que no responden el manejo médico inicial, tienen hipoplasia pulmonar severa, lo que implica probablen-

te un pronóstico fatal (15). El consenso general es que una P_{aCO_2} mayor de 60 y una P_{O_2} menor de 50 mmHg se asocian con una mortalidad alta (23).

Uno de los parámetros más útiles es el cálculo de la diferencia alveolo=arterial ($DA-aO_2$), descrito por Raphaely y Downes, popularizado por Dibbins, Harrington y otros (23, 25-27).

Se calcula determinando la diferencia alveolo=arterial de oxígeno*, de muestras obtenidas de arterias radial derecha y umbilical, respirando oxígeno al 100%. De esta manera se puede calcular el corto-circuito ductal y preductal. En términos generales se considera que si la $DA-aO_2$ es mayor de 500 mmHg, la sobrevida será muy difícil; lo anterior refleja el grado de corto-circuito preductal o intrapulmonar, el cual es consecuencia de una alteración en la relación ventilación-perfusión (V/P), que pudiera ser por atelectasia o neumotórax, que descartados, indican hipoplasia pulmonar; con lo cual se correlaciona el mencionado parámetro (15,17,19, 23).

Al respecto, Harrington, Raphaely, Downes y otros autores han documentado la predictibilidad de la $DA-aO_2$ pre y post=ductual con F_{iO_2} al 100%, y concluyen que cifras por debajo de 400 mmHg, son de buen pronóstico. Entre 400 y 500 mmHg el pronóstico es incierto, y por encima de 500 mmHg probablemente sea fatal. Más recientemente Bohn y col. describieron un índice predictivo para pacientes operados, relacionando la P_{aCO_2} postoperatoria, con la presión media del ventilador multiplicado por la frecuencia del mismo, dentro

* $D(A-a)O_2 = 760 - (PaO_2 + PaCO_2 + 47)$

Fórmula simplificada para calcular la $D(A-a)O_2$

de las dos primeras horas de la cirugía y definieron dos grupos de pacientes:

1.- Los que presentaron retención elevada de CO_2 después de la cirugía y que no se pudo reducir con hiperventilación vigorosa (presiones y frecuencias altas) resultaron en una mortalidad del 90%. De éstos pacientes 50% presentaron corto-circuito preductal severo, documentado por una DA-aO_2 amplia con FiO_2 mayor del 70%, tanto en arteria radial derecha como umbilical. Todos fallecieron.

2.- Un segundo grupo, el cual respondió bien a la hiperventilación y demostró reversión del corto-circuito ductal con una sobrevida del 90% (23).

Vacanti y col. señalaron el valor pronóstico de las gasometrías pre y posductales en pacientes anestesiados con Fentanil y pancuronio, encontrando en el grupo de mal pronóstico un corto-circuito prácticamente fijo, mientras que en los sobrevivientes existió variación en el mismo, por la hiperreactividad de su lecho vascular, y que condicionó lo que se conoce como período de "luna de miel" (21).

Bloss y col. han correlacionado también el pronóstico con la respuesta favorable a la tolazolina (22).

Los parámetros previos son de gran ayuda para evaluar el pronóstico, pero no son definitivos (25).

PARAMETROS RADIOLOGICOS:

Touloukian y col. han señalado un método que tiene como base la radiografía del tórax antero-posterior, y evalúa el lado de la hernia, la presencia de neumotórax, la localiza-

ción del estómago, la desviación mediastínica, la distensión visceral, la cantidad de pulmón visible del lado de la hernia y del contralateral, encontrando que aquellos pacientes con puntuación por encima de 6, en una escala de 10 puntos, fallecieron en su mayoría (28).

Vacanti y cols. mediante estudios angiográficos correlacionaron el diámetro de la arteria pulmonar ipsilateral a la lesión y el diámetro del tronco de la arteria pulmonar en sístole, determinando que en los pacientes con pronósticos fatal, el índice estuvo por debajo de 0.5, mientras que los que respondieron fué mayor de 0.9. De igual manera, resaltan el hecho de que los que tuvieron índice menor de 0.5 no tenían ramificaciones de la arteria pulmonar ipsilateral, a diferencia de los que respondieron y tenían un índice mayor de 0.9, que contaban con ramificaciones periféricas visibles en el angiograma.

Por otra parte, la diferencia de flujo aórtico a través del ducto arterioso llamó la atención. Los que tuvieron un corto-circuito fijo sin respuesta al manejo, derivaban más del 50% del material de contraste por el conducto arterioso, dibujandose un aortograma nítido, mientras que en los sobrevivientes no se encontró éste detalle (21).

El inconveniente de éstos últimos métodos, es su carácter invasivo, que en pacientes tan críticos son un factor más de morbilidad, necesitan monitoreo y personal muy especializado, por lo que su aplicación no es recomendable.

FACTORES DETERMINANTES DE MORTALIDAD Y SU TRATAMIENTO

DESARROLLO PULMONAR

Para comprender el concepto de hipoplasia pulmonar y por consiguiente sus repercusiones fisiológicas, es necesario conocer el desarrollo pulmonar durante la vida intrauterina.

Se describen cuatro etapas en el desarrollo pulmonar fetal:

1.- PERIODO EMBRIOGENICO. Ocurre entre la concepción y la 4ta. semana de gestación, cuando un divertículo ventral del intestino anterior inicia su dicotomización en forma progresiva, como un árbol de túbulos que son las vías aéreas o los elementos de conducción.

2.- PERIODO PSEUDOGLANDULAR. Por su aspecto macroscópico va desde la 5ta. a la 17a. semana de gestación, al término de las cuales el árbol traqueobronquial, incluyendo bronquiolos terminales, ya se han formado. Estas vías aéreas preacinares pueden incrementar su tamaño pero no su número después de ésta etapa. Durante éste período se lleva a cabo la diferenciación del mesénquima pulmonar circundante, para formar rudimentos de cartílago, tejido conectivo, músculo, vasos, sanguíneos y linfáticos.

3.- PERIODO CANALICULAR. Se inicia desde la 16a.- hasta la 24a. semana de gestación. Se diferencian las vías aéreas, con amplificación de su luz y adelgazamiento gradual de la pared, dando al pulmón la apariencia de canales. Proli-

fera una rica red capilar y una disminución del grosor del mesénquima, lo que origina la unión íntima de esta red capilar con el epitelio de la vía aérea, proporcionando un sitio adecuado para el futuro intercambio gaseoso.

4.- PERIODO DE SACULO TERMINAL. Va de la 24a. semana hasta el término de la gestación. Se forman los sacos alveolares o terminales que se recubren con células epiteliales tipo I y II, y se inicia la formación del factor surfactante.

Los alveolos se forman principalmente después del nacimiento, con incremento de los septos interalveolares, los cuales aumentan en número hasta los 8 años de edad (11).

Es de notarse que éstos períodos se sobreponen uno con otro y la transición es gradual.

A. HIPOPLASIA PULMONAR SECUNDARIA A HDC

El desarrollo y crecimiento pulmonar normal puede ser obstaculizado cuando existe falla en el cierre de los canales pleuroperitoneales entre los 45 y 50 días de gestación al producirse la rotación y el retorno del intestino medio de la cavidad celómica a la cavidad peritoneal, permitiendo que estas vísceras pasen a la cavidad pleural. De ésta manera se produce compresión del pulmón en una de las etapas más importantes de su desarrollo (5). La gravedad de la hipoplasia generada depende de la edad gestacional en que se altera el crecimiento pulmonar (4).

La apreciación de los cirujanos confirma la presencia de hipoplasia pulmonar ipsilateral, por la discrepancia entre la cavidad tórácica y el parénquima pulmonar visible

que se calcula cualitativamente en porcentajes. Como por ejemplo, hipoplasia de 25, 50 75% ó 90%.

Los estudios postmortem de pacientes fallecidos por HDC, confirman la apreciación de los cirujanos, y no solamente del pulmón ipsilateral sino también la afección del contralateral en grados variables (4). Se ha encontrado disminuido el volumen pulmonar, el número de ramas bronquiales, bronquios finos y bronquiolos. Los ductos y sacos alveolares muestran disminución de su número y calibre. El lecho vascular es hipoplásico y se encuentra hipertrofia de la capa media de las arteriolas de 5a. generación o vasos de resistencia principalmente, y la extensión de músculo liso hacia los vasos periféricos, más allá de los ductos alveolares.

La hipoplasia pulmonar se determina prácticamente en todos los casos de HDC con compromiso respiratorio, en las primeras horas de vida y ambos pulmonares. Por este motivo, hubo discrepancias entre cirujanos y patólogos (11, 14, 24).

La hipoplasia pulmonar se correlaciona estrechamente con la mortalidad. En las necropsias de pacientes fallecidos por HDC, la hipoplasia pulmonar bilateral se ha encontrado hasta el 83% de los casos, basándose comparativamente en las tablas de peso para órganos normales (14).

La hipoplasia pulmonar en éstos pacientes es el punto de partida de los eventos fisiopatológicos que determinan la gravedad de éstos neonatos.

B. HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR SECUNDARIA A HIPOPLASIA PULMONAR.

Esta alteración hemodinámica es la responsable del desenlace fatal de muchos de los pacientes con HDC. Aproximadamente 50% de los casos que llegan a los centros de III nivel fallecen por esta causa (14,19,25).

Existen tres tipos anatómicos de hipertensión pulmonar persistente en el neonato, en relación a la estructura de los vasos pulmonares:

Adaptación deficiente. Que comprende la persistencia de una resistencia vascular pulmonar elevada a pesar de haber un lecho pulmonar normal, con falla en la "adaptabilidad" de las arterias.

"Muscularización excesiva". El producto muestra extensión de la capa muscular a las arterias intracinares, que normalmente no tienen músculo liso. Esto ocurre desde la vida intrauterina.

Falta de desarrollo. La hipoplasia pulmonar se acompaña de disminución del calibre y del número de arterias pulmonares. Varios de los patrones señalados pueden coexistir en un mismo paciente, como en el caso de recién nacidos con HDC en los cuales hay extensión de músculo liso a las arterias intracinares, y disminución del calibre y número de las arterias pulmonares (39, 47).

1). FISIOPATOLOGIA

Para lograr el manejo más racional del problema

creemos conveniente puntualizar varios hechos fisiopatológicos:

El lecho vascular pulmonar hipoplásico no soporta el gasto cardíaco recibido de las cavidades derechas.

El lecho arterial pulmonar tiene hipertrofia de la capa muscular y extensión de músculo liso a los ductos y sacos alveolares donde normalmente no existe.

Estas dos alteraciones anatómicas determinan una capacitancia vascular pulmonar muy reducida, y un lecho arterial pulmonar hiperreactivo y muy lábil, lo que determina el incremento de la resistencia arterial pulmonar (RAP).

La RAP se puede incrementar hasta el punto de superar la presión arterial sistémica (PAS), lo que conduce a una desviación de flujo sanguíneo arterial pulmonar a la circulación sistémica, a través del conducto arterioso con la consiguiente desaturación de oxígeno sistémico (12, 19, 21, 30, 31).

Por otro lado, también se produce incremento de los cortocircuitos arterio-venosos intrapulmonares, que agravan la hipoxia.

El aumento de la postcarga, el alargamiento del tiempo sistólico del ventrículo derecho (VD) y la reducción en la precarga ventricular izquierda, por el bajo flujo venoso de retorno a la aurícula izquierda, crean un gradiente de derecha a izquierda (D-I) a través del agujero oval, llevando a lo que se denomina "persistencia de la circulación fetal" (12, 32).

De tal manera que el grado de corto-circuito a través del conducto arterioso, va a depender de un balance muy fino entre la resistencia arterial pulmonar, el gasto cardíaco (GC) y la PAS. En los pacientes con estas características, una variedad de estímulos y factores, determinan vasoespasmo arterial pulmonar súbdito y otras veces prolongado. Dentro de esta variedad de estímulos desencadenantes directos de vasoespasmo pulmonar, se ha comprobado el papel de la acidosis y de la hipoxia, los estímulos externos de diversa índole, como el frío, punciones, succión endotraqueal, percusión torácica, cateterismo cardíaco y otros como la hiperviscosidad sanguínea secundaria a policitemia o pinzamiento tardío del cordón umbilical (12, 19, 32, 33).

Otros mecanismos indirectos, como la falla miocárdica y el choque que conducen a hipotensión sistémica, también juegan un papel importante en la génesis de este incremento de la RAP y del corto circuito de D-I .

Acidosis e hipoxemia. La forma como el pH ácido induce vasoconstricción pulmonar pudiera ser a través de un sistema enzimático sensible a cambios de pH, de transporte de membrana para el calcio, o por sustancias vasoactivas dependientes de la concentración de hidrogeniones. Se ha sugerido que la concentración de Ca^{++} iónico sea un factor determinante, ya que este elemento es necesario para la contracción muscular. La acumulación de Ca^{++} intracelular se bloquea progresivamente en la medida que desciende el pH. Según Fishman la PaO_2 intersticial también es importante en el control del tono vascular (33).

En este concepto, se basa una de las piedras angulares del tratamiento de la HAP, que es la hiperventilación para inducir alcalosis y mantener una PaO_2 adecuada.

Estímulos externos. Un descenso en la temperatura ambiente de 10 grados °C puede reducir el flujo sanguíneo arterial pulmonar en un 25%, e incrementar al doble el consumo de oxígeno. Los estímulos dolorosos, como punciones, aspiración tranqueal, percusión torácica y la manipulación en general provocan estímulos que por vía refleja simpática inducen vasoconstricción de vasos lábiles e hiperreactivos. Probablemente también participe el eje simpático-adrenal, sin embargo el papel de las catecolaminas en estos niños aún no está claro. En este concepto se basan la sedación o anestesia continua postoperatoria (12, 21, 32, 34).

Mediadores vasoactivos. Recientemente se ha postulado que el tono vascular pulmonar es reflejo del efecto de mediadores vasoactivos, que actúan sobre la vasculatura pulmonar y son producidos en forma sistémica y local. Los más importantes son de la vía metabólica de la ciclo-oxigenasa, particularmente el tromboxano como vasoconstrictor, y la prostaciclina como vasodilatador pulmonar.

La abundancia de uno de estos prostanoides, con o sin cambios compensatorios del otro, pudiera cambiar el tono vascular de una forma u otra.

Aunque se conoce aún muy poco acerca del papel que juegan estas sustancias vasoactivas en el RN, hay información que sugiere que la HAP puede estar dada por una elevación marcada del tromboxano como vasoconstrictor y una producción mínima de la prostaciclina como vasodilatador.

Los niveles de estos prostanoides vasoconstrictores y de norepinefrina está elevados desde las primeras horas de postoperatorio (PO), se reducen significativamente entre el 3ero. a 5to. día de postoperatorio, y al parecer son índice

de estabilidad vasomotora, coincidiendo con la mejoría clínica (34).

Para cerrar este resumen de la fisiopatología de la HAP, comentaremos que la integridad del miocardio tiene un papel crítico, ya que se han documentado grados variables de isquemia miocárdica, como también hipoplasia ventricular izquierda, en los niños con HDC ipsilateral. Estos factores van en detrimento de la PAS y predisponen a falla ventricular derecha por las altas resistencias pulmonares, favoreciendo ampliamente el desarrollo de corto-circuito de D-1 a través del conducto arterioso (25, 26, 33).

Es importante también, anotar que el conducto arterioso actúa como válvula de escape o de seguridad. Mediante cateterismo cardíaco se ha documentado que la oclusión transitoria de éste, conduce a elevación súbita de la presión en la arteria pulmonar, con resultados catastróficos para la función ventricular derecha. Esto hace que el cierre del conducto en estos pacientes este contraindicado (21).

2). DIAGNOSTICO DEL RN CON HIPERTENSION PULMONAR Y HDC

Debemos sospechar hipertensión pulmonar en una paciente con HDC cuando hay cianosis, taquipnea y acidosis metabólica; cuando hay hipoxemia posductual severa y otros datos sugestivos como soplo sistólico suave y breve en el foco pulmonar.

Deberá tenerse una radiografía del tórax sin evidencia de neumotórax o de afección parenquimatosa pulmonar (20, 35).

El diagnóstico se sustenta cuando hay cortocircuito

de D-I con gasometrías pre y postductales, siendo significativa una diferencia mayor de 20 torr, con cifras postductales por debajo de las preductales (12, 13, 19).

Se ha acumulado suficiente experiencia con la ecocardiografía (ECO) como método no invasivo para valorar HAP. Su principio se basa en la repercusión sobre el VD de las altas resistencias pulmonares. De esta manera, los cambios en los intervalos de tiempos sistólicos, reflejan alteraciones en los fenómenos mecánicos y en especial de la función ventricular. Tales lapsos son influidos por la precarga, la contractilidad, la carga residual y la frecuencia cardíaca. Se ha encontrado que el lapso pre-eyección ventricular derecho y el acortamiento del lapso de expulsión ventricular derecho están en relación con un aumento de la resistencia de los vasos pulmonares (25, 36).

Un índice que relaciona el lapso pre-eyección y el lapso de eyección, es capaz de identificar con mucha exactitud pacientes con HAP cuando este es mayor de 0.45, medidos por ecocardiograma de modo "M" (25, 34).

Otros métodos utilizados han sido la medición del pulso de la arteria pulmonar, mediante Doppler y ecosonografía como también el estudio del grado de corto-circuito por medio de isótopos radiactivos como el Talio₂₀₁, sin embargo la experiencia con estos métodos es escasa (36).

Dentro de los estudios invasivos y por tanto complicados, tenemos el cateterismo directo de la arteria pulmonar, como se describió en el trabajo de Vacanti y col. (21).

3. TRATAMIENTO DEL NEONATO CON HIERTENSION PULMONAR Y HDC

El objetivo es mantener una resistencia pulmonar baja, con presión en la arteria pulmonar inferior a la sistémica, mantener una función ventricular adecuada para su gasto cardiaco óptimo, mantener la PAS sistólica por encima de 50 mmHg para conservar una buena perfusión renal, logrando una estabilidad cardiopulmonar hasta que el fenómeno de hiperreactividad de la vasculatura pulmonar se estabilice (21, 34, 42).

Medidas para mantener una resistencia pulmonar baja:

LA HIPERVENTILACION

Se sustenta en los efectos benéficos de la alcalosis inducida por hipocarbina y una buena oxigenación. No hay duda que es la piedra angular en el manejo de la HAP, pero debe seguirse una técnica estricta para evitar los efectos adversos o indeseables que conlleva un manejo inadecuado.

Tan pronto se hace el diagnóstico de HDC, y el paciente presenta signos de sufrimiento respiratorio en las primeras horas de nacido, deberá practicarse intubación orotraqueal e iniciar la hiperventilación con Ambú, preferiblemente bajo control manométrico de la presión de insuflación, sin exceder de 25 cm. de agua, manteniendo frecuencias entre 100 y 120 por minuto y con una FiO₂ de 100%. La coloración del niño será la guía clínica para indicar las constantes ventilatorias en la asistencia mecánica.

En este punto, hay un concepto muy importante en la técnica de hiperventilación, y es el de "la PaCO₂ crítica". Se define como el nivel de PCO₂ en que se produce oxigenación

óptima, por disminución de la resistencia pulmonar y del cortó-circuito de D-1 (39). La forma de lograr ésto es contando con electrodos transcutáneos de PaO₂. Mientras se asiste manualmente, se vigila la PaCO₂, determinando la cifra que en forma simultánea concuerda con una PaO₂ a 100 de 120 torr en el RN de término, y de 70 a 90 en el prematuro. Durante este tiempo se manipula la FiO₂ hasta lograr la oxigenación adecuada. Los parámetros que concuerdan con la PaO₂ "crítica" serán los que se ajustarán a la ventilación mecánica. Con estos parámetros se matendrá durante la cirugía. Después de la descompresión del tórax se verificará nuevamente la ventilación óptima, que se mantendrá durante el postoperatorio, hasta por lo menos las primeras 48 horas.

Los cambios en la FiO₂ y la presión inspiratoria del ventilador serán mínimos y del orden del 1% durante este período y bajo control gasométrico (21, 39).

Los parámetros ventilatorios recomendados para pacientes con HDC Y HAP son:

- 1.- Frecuencias ventilatorias entre 100 y 150 por minuto para inducir hipocarbía y alcalosis.
- 2.- Presiones inspiratorias "pico" menores de 20 cms de agua por la poca distensibilidad de los pulmones hipoplásicos y el alto riesgo de barotrauma.
- 3.- Una relación I/E de 1:1 para permitir una disipación adecuada del CO₂ debido a las frecuencias rápidas.
- 4.- Los tiempos inspiratorios deben ser lo más corto posible, entre 0.1 y 0.2 segundos, para evitar el atrapamiento progresivo de aire que puede ocurrir con las frecuen-

cias rápidas y evitar el riesgo de barotrauma.

5.- Evitar al máximo las F102 del 100% a menos de que sea estrictamente necesario, para prevenir la toxicidad por oxígeno.

6.- No deberá usarse presión positiva al final de la espiración (PEEP) en estos pacientes, ya que este parámetro desplaza la curva de distensibilidad pulmonar hacia la derecha y arriba, donde su elasticidad se torna muy limitada, en pulmones ya de por sí, con distensibilidad de naturaleza muy reducida, lo que se traduce en retención de CO₂, disminución de la postcarga y se incrementa el riesgo de barotrauma. (21, 25, 26, 29, 33).

La inducción de alcalosis es un método seguro, pudiéndose llegar a los extremos de pH de 7.55 a 7.6 y de PCO₂ hasta por debajo de 20 torr en casos necesarios (33).

Otro concepto clave es la "fase de transición". Se define como el punto en que la hipoxia ya no es por HAP y corto-circuito de D-1, sino que empieza a ser por neumopatía crónica.

Durante esta fase, los gradientes de PaO₂ y DA-aO₂ son menos lábiles a los cambios de PaCO₂, por lo tanto, es en estos momentos cuando se deben iniciar las reducciones en forma más o menos rápida de los parámetros del ventilador, generalmente hacia el 3er día de manejo postoperatorio. La forma de detectar el inicio de la fase de transición, se hace después de las 48 hrs de manejo, permitiendo aumento de la PaCO₂ en 2 torr para verificar si ha ocurrido disminución de la labilidad de la PaO₂.

El primer parámetro del ventilador a reducir es la FIO₂, siguiendo con la presión inspiratoria y frecuencia ventilatoria, con aumento de los tiempos inspiratorios a 0.5 ó 0.8 seg. (16, 21, 25, 29).

Este esquema tiene por objeto también, disminuir la frecuencia de neumopatía crónica obstructiva, la cual ha sido reportada entre el 6 y 30% de estos pacientes, como consecuencia del manejo intensivo (29).

Bruce (46) concluye con los trabajos de varios grupos de investigación, que la hiperventilación intensa es una técnica inocua que no ocasiona isquemia cerebral como se suponía, y no se han visto secuelas neurológicas secundarias en el neonato por este manejo. La alcalosis puede causar hipotensión sistémica, posiblemente al reducir la concentración de calcio iónico (Ca⁺⁺), el cual es necesario para la liberación de catecolaminas en el miocardio y el músculo liso arterial. Fallas para la liberación de estas catecolaminas reducen la resistencia pulmonar y la contractilidad del miocardio. Sin embargo, no se ha encontrado hipotensión en estos RN con alcalosis marcadas y se desconoce la razón.

La curva de disociación de la hemoglobina se desplaza a la izquierda como consecuencia de la alcalosis, con deficiente entrega de oxígeno a nivel tisular, que probablemente sea compensado por acidosis local que mejora el riego, y probablemente por una mayor concentración de oxígeno disuelto (33, 39).

VASODILADORES PULMONARES

Kulik resume la problemática de los vasodilatadores pulmonares con una frase de Dibbins (19) "Hemos utilizado

casi todos los medicamentos que están en el mercado", lo que refleja los esfuerzos de los cirujanos por dilatar los vasos pulmonares de los niños con HDC, concluyendo que aún los medicamentos para reducir la resistencia vascular pulmonar, dejan mucho que desear. Los medicamentos más popularizados han sido la tolazolina y las prostaglandinas, encontrándose en experimentación los leucotrienos, derivados de la vía de la lipo-oxigenasa (40).

La tolazolina ha sido uno de los medicamentos más estudiados. Se conoce desde 1947 y fue hasta 1969 cuando se diagnosticó por primera vez la HAP del neonato, cuando se utilizó en estos bebés. Desde entonces se ha utilizado frecuentemente en estos pacientes en forma empírica, ya que no se había estudiado la farmacocinética de este compuesto en los RN. Más recientemente Ward y col. han definido el comportamiento de este compuesto en los diferentes compartimientos corporales del RN (41).

La tolazolina es una imidazolina que por su estructura química se asemeja a varios compuestos vasoactivos y antihistamínicos, por lo cual no se duda de las múltiples interacciones que puede tener. Se ha considerado generalmente como un bloqueador alfa-adrenérgico, sin embargo estudios farmacológicos más recientes describen acciones colinérgicas e histaminérgicas, como también agonista alfa-adrenérgico en algunos sistemas, y vasodilatador directo (33, 40).

El efecto vasodilatador pulmonar de la tolazolina es probablemente debido a su acción como agente liberador de histamina, cuyo efecto puede ser bloqueado por antagonistas de los receptores H1 y H2. Esto explicaría la respuesta variable que se ha obtenido en muchos estudios clínicos. Además, los agentes farmacológicos que depletan los depósitos

de histamina endotelial hacen que la respuesta a la tolazolina sea mínima o paradójica (42).

Las acciones más importantes de este medicamento son su efecto vasodilatador pulmonar en mayor proporción que su efecto vasodilatador o hipotensor sistémico. Produce además, vasodilatación cutánea, con la típica rubicundez del paciente.

Como los resultados de los trabajos de investigación clínica han sido variables, y sus efectos colaterales frecuentes, grupos de trabajo importantes prescinden de su uso, o lo emplean solo como último recurso (16, 21, 23, 41, 42, 43).

Los efectos colaterales más importantes son la hipotensión sistémica, la toxicidad renal con oliguria o hematuria, hemorragia gastrointestinal, trombocitopenia, hemorragia pulmonar e hiperactividad del sistema nervioso central, y cardiotoxicidad (21, 40, 41).

Las dosis recomendadas por Ward y col. en base a estudios farmacocinéticos en RN son de 0.28 mg/k/h con una diuresis mínima de 1 ml/k/h para evitar su acumulación progresiva en el suero.

Su vida media es de 90 a 120 min, y el 90% del medicamento se excreta en la orina en término de 12 horas. Por último, se ha determinado que no hay diferencias entre la administración directa del medicamento a la arteria pulmonar o su administración por una vena periférica (41).

LOS CARDIOTONICOS

Se ha comentado previamente el papel que juega el

miocardio en la génesis de la HAP y el corto-circuito de D-I, como también la coexistencia de hipoplasia ventricular izquierda con grados variables de isquemia miocárdica (33-37).

Por estas razones, varios grupos de trabajo le dan mucha importancia al mantenimiento de un gasto cardiaco y PAS adecuados, con medicamentos cardiotónicos como la digoxina o dopamina, cuando el GS se hace insuficiente y la presión arterial sistólica cae por debajo de 50 mmHg (10,21,25, 34).

De estos medicamentos, la dopamina ha sido la más utilizada, por su acción rápida y su efectividad en mantener la presión arterial sistémica, como también en casos con falla renal.

La digoxina tiene el inconveniente de su efecto y vida media más prolongados, el riesgo de toxicidad es mayor cuando hay disfunción renal, y se ha reportado incremento de la RVP.

En cuanto a la dopamina, complementaremos que la depleción de catecolaminas miocárdicas en el neonato impide la acción inotrópica del medicamento a este nivel. Las dosis recomendadas oscilan entre 5 a 40 ug/k/min, iniciando con dosis bajas y aumentando de acuerdo a la respuesta clínica (33, 44).

CONTROL DE LOS ESTÍMULOS EXTERNOS

Como se refirió en la fisiopatología de la HAP deben limitarse los estímulos al máximo, como el ruido, el frío, la succión endotraqueal, evitar las punciones y la percusión torácica, los primeros días de postoperatorio.

Recientemente se ha dado más relevancia a este aspecto, aconsejando la sedación e inclusive la anestesia postoperatoria con fármacos que no alteran la función cardiovascular, como el fentanil, para bloquear el efecto de la estimulación sobre la resistencia vascular pulmonar (21, 43).

Nosotros hemos utilizado la clorpromazina en el postoperatorio de algunos pacientes y pensamos que la mejoría observada se debe en parte a la sedación que produce este medicamento, más que al efecto vasodilatador pulmonar y periférico.

C. BAROTRAUMA PULMONAR

El otro factor relacionado con la alta mortalidad en RN con HDC es el barotrauma. La frecuencia de neumotórax en los pacientes fallecidos de las diversas series, ha sido reportada entre el 45 y 85% (13,16,17,25,46).

La predisposición al barotrauma está dada por los pulmones hipoplásicos, con disminución de su capacidad vital y con elasticidad pulmonar muy limitada (30).

Los pacientes con esta patología, ameritan reanimación cardiopulmonar al nacer, asistencia ventilatoria manual con intubación orotraqueal ó mascarilla, muchas veces realizada enérgicamente y sin control manométrico de la presión de insuflación. Prácticamente todos los operados en las primeras 24 horas de vida ameritan asistencia ventilatoria continua con presión positiva intermitente (PPI).

Estos hechos hacen a estos RN vulnerables a desarrollar barotrauma, tanto en el pre como a lo largo del postoperatorio (13,19,45,46).

Las presiones inspiratorias mayores de 34 cm de agua en niños con esta patología, resultan en 85% de neumotórax y mortalidad (13). Es importante anotar que es más frecuente el neumotórax preoperatorio, a menudo iatrogénico y del lado contralateral. Está condicionado por compresión del pulmón ipsilateral por las vísceras herniadas, y por la sobredistensión del contralateral, a veces con algún grado de hipoplasia, y en respuesta a la presión positiva administrada.

Además, muchas veces el neumotórax ocurre antes de que se haga el diagnóstico de HDC, por lo que se asiste al neonato asfixiado sin mayores cuidados. Algunos neonatólogos han caído en el error de hacer punción pleural en un RN que nace cianótico y con pobre ventilación ipsilateral, con consecuencias catastróficas y neumotórax iatrogénico, al confundirse la patología que tratamos con neumotórax. Los "boqueos" por asfixia también crean gradientes de presión transpulmonar elevados, que predisponen a la ruptura alveolar (12, 16, 19).

Varios autores han demostrado que la hipoplasia pulmonar no explica por sí sola la mortalidad de estos pacientes. En autopsias de neonatos con hipoplasia moderada, se han encontrado unidades respiratorias bien formadas, con grados variables de microatelectásias, edema intersticial, microtrombos, hemorragia y membranas hialinas, por lo que probablemente otros factores añadidos precipitan el deceso.

Es importante anotar al respecto, que el enfisema pulmonar intersticial (EPI) solo se puede documentar en material de autopsia muy reciente, ya que el aire es rápidamente absorbido. De estos factores agregados y de más importancia, es el barotrauma y sus consecuencias fisiopatológicas. Este se ha observado tanto con presiones positivas elevadas como también por excesiva presión negativa intrapleural, aplicada

en el postoperatorio al lado afectado (13, 46).

Los eventos que ocurren por presiones positivas altas son: ruptura alveolar, enfisema pulmonar intersticial, disección perivascular, neumomediastino, neumotórax, neumoperitoneo y enfisema subcutáneo por ruptura pleural. Este aire atrapado en el intersticio pulmonar y perivascular incrementa la RAP de manera significativa, conduciendo al llamado síndrome del "bloqueo por aire", donde también es un coadyuvante la sola sobredistensión alveolar, que produce alargamiento y estrechamiento de los capilares en los escasos septos alveolares, lo que determina pobre perfusión de estas unidades respiratorias e incrementa el corto-circuito intrapulmonar. No obstante, el EPI también tiene efectos deletéreos sobre la presión arterial sistémica, aumenta la postcarga y el trabajo ventricular (13, 16, 46).

Por otra parte, el exceso de presión negativa intrapleural, como resultado del drenaje tórácico a un sello de agua después de la corrección quirúrgica, como también el exagerado espacio muerto intratorácico debido al escaso volumen pulmonar ipsilateral y el aplanamiento del hemidiafragma reparado, hacen que este pulmón con poca elasticidad sea sometido a sobredistensión progresiva, con las mismas consecuencias resultantes de las excesivas presiones positivas. No solo se afecta el pulmón ipsilateral, sino también el contralateral presenta sobredistensión, y el mediastino es traccionado hacia el lado patológico, con los resultantes fenómenos lesivos y alteraciones hemodinámicas por la angulación de los grandes vasos.

Holder, en un comentario al trabajo de Dibbins y cols. (19), comentó con un ejemplo práctico el caso de un RN operado, con sobredistensión pulmonar postoperatoria ipsi-

lateral, rápidamente progresiva, documentada radiológicamente y que se acompañó de deterioro hemodinámico y respiratorio (bradicardia, hipotensión, hipoxemia severa), que revirtió con la introducción de una pequeña cantidad de aire intrapleural, disminuyendo así la excesiva presión negativa.

MANEJO DEL BAROTRAUMA

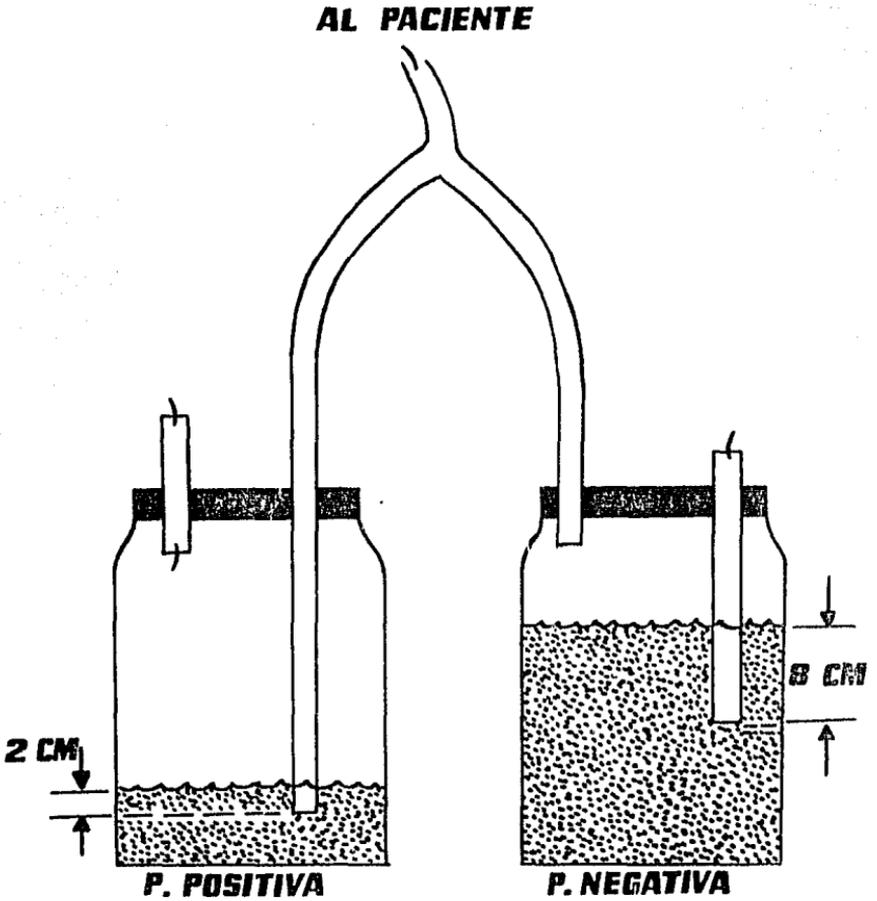
1. Evitar presiones positivas altas durante la asistencia ventilatoria por las razones descritas previamente. Más recientemente se han venido utilizando en forma experimental los ventiladores u osciladores a chorro de alta frecuencia, que dan ritmos hasta de 1800 ciclos por minuto, que mediante estas vibraciones recambian el aire de las vías aéreas y alveolos, permiten mantener la caja torácica inmóvil y evitan de esta manera los cambios de presión con los ventiladores usuales. El riesgo de barotrauma es teóricamente mínimo (21, 45).

2. Evitar presiones transpulmonares elevadas. Los "boqueos" crean gradientes de presión transpulmonares muy importantes, como también los efectos de sumaición de presiones cuando el paciente no coordina con la frecuencia del ventilador. Esto puede resultar en ruptura alveolar. La forma de manejar este problema ha sido demostrada ampliamente, encontrándose una reducción del neumotórax y por consiguiente de la mortalidad con el uso de pancuronio como bloqueador neuromuscular. En el Hospital de Pediatría se utilizaba el pancuronio, en pacientes con dificultad para coordinar su frecuencia respiratoria con el ventilador, y por lo general RN de término.

3. Evitar la excesiva presión negativa intrapleural. Es una rutina el uso de sondas pleurales en el postoperatorio de HDC, para extraer el aire residual y permitir la

expansión pulmonar. Sin embargo, los efectos deletéreos de la presión negativa han llevado a algunos, al extremo de no utilizar sondas pleurales postoperatorias, preconizando que la sola extracción del aire antes del cierre completo del diafragma mediante succión, era suficiente. Otros, consideraron que sólo dejando la sonda pleural a un sello de agua sin succión era lo ideal, y ha sido el criterio seguido por la mayoría de las escuelas, incluyendo nuestro grupo (9, 38, 46).

Recientemente Tayson y cols. diseñaron un sistema de drenaje pleural "balanceado", utilizando un sistema de dos frascos con una conexión en "Y" al tubo del paciente. Uno de los tubos de la "Y" va a un frasco sumergido 2 cms bajo sello de agua y abierto al exterior y es el que regula la presión positiva intrapleural hasta +2 cm de agua; y el otro tubo va al otro frasco que tiene un tubo sumergido 8 cm y comunicado directamente al exterior, que permite una presión negativa máxima de -8 cm de agua. Esto permite mantener la presión intrapleural entre +2 cm y -8 cm de agua. Este sistema se utilizará sin succión mientras el paciente esté con ventilación mecánica, y únicamente se aplicará succión suave cuando el paciente esté en ventilación espontánea. (Ver Fig. 1). El sistema es fácil de construir y sus principios de aplicación acertados (38). Arandia en el Hospital de Pediatría (9), no encontró diferencias en cuanto a hemorragia pulmonar en 84 pacientes con HDC, la mitad de los cuales se manejó sin sonda pleural y los otros con sonda a sello de agua sin succión; tampoco hubo diferencias en cuanto a neumotórax, sin embargo en los que no tienen sonda, un neumotórax súbito puede ser fatal, por lo que continuamos dejando sonda pleural sin succión en el postoperatorio.

FIG. 1

DRENAJE PLEURAL "BALANCEADO"

D. MALFORMACIONES CONGENITAS ASOCIADAS

1. Frecuencia: La asociación de otras anomalías congénitas es un hecho demostrado en muchos neonatos con HDC, sin embargo su relación con la alta mortalidad ha sido variable. En forma global, la frecuencia oscila entre 26 y 58%, con promedio de 34%, excluyendo la malrotación intestinal, casi invariablemente presente en estos pacientes (4, 13, 14, 16, 25).

Las más frecuentemente reportadas son las cardiopatías congénitas, las malformaciones del sistema nervioso central (SNC), malformaciones pulmonares, renales y trisomías ocasionales.

Analizando las series de Reynolds y cols. (25) y Nguyen y cols. (14), donde no se incluyeron mortinatos, sino solo pacientes referidos a estos centros, se observó que las cardiopatías congénitas ocupan el primer lugar, sin guardar un patrón característico, pero acompañándose frecuentemente de defectos septales ventriculares. Greenwood y cols. reportan un promedio del 10% de cardiopatías congénitas y del 23% en su serie. En cambio, en el programa regional de cardiopatías infantiles de Nueva Inglaterra, se reporta la asociación de HDC en solo 0.3% de los infantes cardiopatas.

Por otra parte, también se ha destacado la frecuencia de secuestro pulmonar y malformaciones genitourinarias que van desde agenesia renal hasta hipospadias. Las trisomías 13, 18 y 21 han sido reportadas ocasionalmente, así como los defectos de la pared abdominal específicamente onfalocelo. Las anomalías congénitas han sido reportadas más frecuentes en las HDC derechas (26%) que en las izquierdas (9%) (25).

En el hospital de Pediatría se ha observado secuestro pulmonar en dos casos, un quiste pulmonar congénito y un RN con displasia pulmonar severa. Hubo un caso raro de adherencias firmes de las asas herniadas a la pared torácica, probablemente por isquemia "in utero" de las mismas (20).

2. Malformaciones congénitas letales: Las malformaciones congénitas pueden separarse en dos grupos según su evolución: letales y no letales. Adzick y cols. (4) reportan una concomitancia de anomalías congénitas letales con HDC del 16%, resultado de una encuesta nacional de HDC diagnosticadas en los E.U.A., mientras que Puri y col (7) reportan 58% de malformaciones letales en estos pacientes, basando se en estudios de autopsia de todos los mortinatos y RN fallecidos antes del traslado al hospital de referencia. Puri y cols. encontraron algunas diferencias entre estos pacientes, en lo que se refiere al espectro de las malformaciones. Los mortinatos - 11 en total- tuvieron todas malformaciones letales (100%) y prácticamente todos, excepto uno, tuvieron defectos graves del SNC. Los que nacieron vivos pero fallecieron rápidamente o antes de su traslado al hospital de referencia, tuvieron 60% de malformaciones letales, siendo en estos casos las cardiopatías congénitas lo más frecuente, seguido de trisomías y anomalías renales. En contraste, los sobrevivientes de esta serie, solo uno (10%) presentó malformación asociada y no era letal (7).

Los trabajos de estos grupos contrastan en sus resultados, pero ambos tienen validez. En el primero, aunque es una encuesta, el número de casos es muy significativo, mientras que el segundo trabajo se basa en estudios de necropsia al 100% de los mortinatos y RN, pero el número de pacientes es menor.

Si las conclusiones de este último estudio son ciertas, las implicaciones futuras para la desición de cirugía "in utero" serán de primordial importancia, en el sentido de que en muchos pacientes, aunque se corrija el defecto diafragmático antes del nacimiento, las malformaciones congénitas no diagnosticadas serán la causa de mortalidad perinatal. Por lo anterior, la exactitud diagnóstica deberá ser más crítica, para la selección de las madres cuyos productos padezcan esta patología, pero sin malformaciones potencialmente letales (7).

En cuanto a las malformaciones no letales y donde prevalecen las cardiopatías congénitas, deberán tenerse muy en cuenta, sobre todo si son cianógenas tempranas y con cortocircuito D-I, para el diagnóstico diferencial con circulación fetal persistente, secundaria a la HAP grave conque pueden cursar estos neonatos.

3. Hipoplasia del ventriculo izquierdo: Siebert y cols. han destacado la importancia de la hipoplasia ventricular izquierda, no como una malformación congénita asociada, sino como resultado de la compresión visceral sobre el mediastino, que interfiere con el desarrollo del miocardio del lado izquierdo, al comprometer el llenado diastólico de la cámara ventricular comprimida.

Aunque este detalle no se ha correlacionado con la mortalidad, por lo menos la disfunción miocárdica en estos pacientes con HDC izquierda, podría ser en parte por el relativo desarrollo deficiente del miocardio, y un factor importante contribuyente a las dificultades clínicas que presentan estos neonatos en el pre y postoperatorio temprano (25, 49).

E. AGENESIA DEL DIAFRAGMA

Los pacientes con agenesia de un hemidiafragma o defectos amplios del mismo se han relacionado con mortalidad elevada. Algunos han sugerido que la agenesia del hemidiafragma es una alteración rara, que obedece a un gen autosómico recesivo, sin embargo esto es confuso, ya que no se ha descrito en gemelos idénticos (52).

La agenesia del hemidiafragma es la ausencia total del tejido muscular que separa la cavidad abdominal de la caja torácica, y la serosa pleural se continúa ininterrumpidamente con el peritoneo parietal. Esta entidad se diferencia de las grandes hernias de Bochdalek, que en estas últimas se encuentra por lo general una ceja muscular en la inserción diafragmática, mientras que en la agenesia no existe este vestigio (51).

En este tipo de alteración, el defecto tan amplio permite la herniación de un volumen de vísceras mayor, hacia la cavidad torácica y por consiguiente, la hipoplasia pulmonar resultante es más severa. Este hecho es uno de los factores que ensombrece el pronóstico y cabe anotar que la mayoría de casos reportados afectan el hemidiafragma izquierdo.

El problema radica más que todo, en las dificultades técnicas del acto quirúrgico, tanto para el cierre del defecto diafragmático, como para el cierre de la pared abdominal.

Desde la década de los 50 hasta nuestros días, los cirujanos han diseñado múltiples métodos de substitución diafragmática para estos casos esporádicos, como utilización de hígado, pulmón atelectásico, colgajos periosticos, aponeurosis, colgajos de piel, músculos de pared abdominal, inter-

costales y dorsal ancho, y varios materiales sintéticos como silástico, dacrón teflón, marlex, politetrafluoroetileno (PTFE) e injertos homólogos de duramadre y pericardio liofilizados (51, 54).

A pesar de todos estos intentos, la mortalidad de este grupo sigue siendo muy alta. Recientemente la tendencia ha sido la utilización de materiales sintéticos, blandos, elásticos, no irritantes y preferentemente porosos. Los materiales usados con mejores resultados han sido el silástico, el dacrón, el marlex y el PTFE. La reacción a cuerpo extraño es mínima, demostrada en estudios experimentales y por microscopía, con incorporación adecuada del material por tejido de granulación (54).

En el Hospital de Pediatría tenemos un caso en que se utilizó silástico, y está asintomático a los tres años de la cirugía. Los colgajos musculares tienen mayores inconvenientes. Los de pared abdominal anterior (transverso y oblicuo menor) pueden dejar hernias ventrales y múltiples adherencias, por lo general no recuperan la movilidad y son reemplazados por tejido fibroso. El colgajo de músculo intercostal, periostio y fascia endotorácica lo hemos utilizado en dos casos, pero dejan deformidades muy notoras de la pared torácica, ya que no son los suficientemente anchos para cubrir el defecto.

Una transposición retrogada del dorsal ancho ha sido popularizada por Bianchi y cols. La hipomotilidad y movimientos paradójicos del neodiafragma siguen siendo el problema, además se ha demostrado la infiltración por tejido fibroso. Por otra parte, no tiene repercusión sobre la dinámica del brazo, pero la deformidad es inevitable. Otro inconveniente y de los más importantes es que el tiempo quirúrgico es prolongado para un RN en condiciones críticas (53,54).

No tenemos experiencia con este tipo de colgajos, pero vale la pena recordarlo como recurso para una situación difícil.

Los injertos homólogos de duramadre han sido utilizados en nuestra institución, sin embargo la frecuencia de infecciones, dehiscencia y adherencias es importante, así como el exudado plasmático pleural postoperatorio persistente. Nuestros pacientes fallecieron, uno de ellos tardíamente, en el que se observó incorporación de la duramadre por tejido fibroso. Más recientemente Bax y Collins han descrito la reconstrucción de la cúpula diafragmática con materiales sintéticos, independientemente del tamaño del defecto, con el objeto de reducir el espacio muerto intratorácico y permitir un cierre abdominal más fácil. Su experiencia con mallas de teflón, prolene y marlex fué satisfactoria, no así con duramadre, con la que tuvieron relajación y dehiscencia del injerto (50,53).

Con los trabajos revisados, probablemente el de mayores ventajas es el PTFE, permitiendo desarrollo de músculo diafragmático alrededor del injerto, con mayor fuerza tén-sil en el postoperatorio y no "cede" o se relaja como los otros materiales. Además, por ser poroso es invadido por tejido de granulación, que lo fija tempranamente, por lo que las posibilidades de deshiscencia y desplazamiento son muy pocas. Los movimientos paradójicos también se reducen significativamente.

RECOMENDACIONES PARA EL MANEJO DEL NEONATO CON HDC

Manejo del recién nacido con HDC diagnosticada al nacer o en las primeras 6 hrs. de vida, y con insuficiencia respiratoria:

- Intubación orotraqueal e hiperventilación manual tan pronto se hace el diagnóstico, y sonda orogástrica para descompresión del tracto digestivo.

- Mantener la hiperventilación manual con Ambú y bolsa de medio litro, a una frecuencia de 100 a 120 por minuto con FiO₂ al 100%, bajo control manométrico de la presión de insuflación, sin exceder de 25 cms de agua.

- Simultáneamente prevenir la hipotermia, trabajando preferentemente en cuna térmica con calor radiante, verificar frecuencia cardiaca, glicemia y tensión arterial.

- En este momento, mientras se hiperventila, valorar la PaCO₂ "crítica" lo cual, se puede solo con electrodos transcutáneos. Si no se cuenta con estos, clínicamente se puede aproximar según la coloración del paciente y su reactividad. A la frecuencia, presión y FiO₂ que se alcance la PaO₂ adecuada, deberán colocarse los parámetros del ventilador.

- Tomar una radiografía del tórax AP portátil para establecer radiológicamente el pronóstico según Touloukian (ver apéndice 1). Deberá tomarse en las primeras 2 horas de nacido. Una puntuación por encima de 6 augura un mal pronóstico.

- Canalizar una vena periférica preferiblemente una sola punción por personal entrenado e iniciar solución glucosada al 10% a razón de 60 ml/k/día, con bicarbonato de sodio 3 meq/k para 8 hrs. Si es posible, de esta misma vena obtener 2 ml. de sangre para biometría hemática y pruebas cruzadas. No intentar en este momento venodisecciones o colocación de cateteres.

- Evitar todo estímulo posible. Punciones para productos biológicos, arteriodisección, cateterismo umbilical y colocación de cateter venoso central, deberán hacerse en quirófano, con el paciente anestesiado preferiblemente con Fentanyl y pancuronio, continuando la hiperventilación manual por el anestesiólogo pediatra.

MANEJO EN EL QUIROFANO:

- Arteriodisección radial derecha y punción bajo visión directa con punzocat # 21, se fija a la piel con seda 5 = 0. Se conecta una extensión de 10 cm. de largo con una llave de 3 vías para perfusión del cateter con solución heparinizada (100 uds/litro), toma de gasometrias seriadas y si es posible monitoreo de la presión arterial directa con transductor de presión o, columna de agua (10 mmHg = 13.5 cms. de agua).

- Colocación de cateter en arteria umbilical, según nomograma de Dumm (distancia hombro-ombligo) para dejarlo por debajo de las arterias renales.

- Colocar un cateter central en aurícula derecha para mediciones de presión venosa central.

- Colocar cateter vesical para control de diuresis horaria.

LA CIRUGIA:

- Para hernias diafragmáticas izquierdas: Laprotomía media supraumbilical, sección y ligadura del ligamento redondo, extracción manual de las vísceras herniadas por tracción suave. Verificar la presencia o no de saco herniario, reseccándolo si está presente; verificar el defecto y su diámetro, si no es posible su cierre de primera intención, ya sea por ausencia del mismo o por escasa ceja muscular, se colocará un parche:

1a. Elección: Politetrafluoroetileno (PTFE), Gore-Tex^R, parche cardiovascular.

2a. Elección: Silastic.

3a. Elección: Si no hay materiales, hacer una retroposición de dorsal ancho.

La sutura del parche se hace con puntos separados inabsorbibles, y se inicia en el borde posterior del defecto. Antes de cerrar el defecto colocar la sonda pleural. El cierre de la pared abdominal siempre es posible. Una maniobra de "estiramiento" de las paredes laterales del abdomen con las dos manos, y entre dos dedos, resuelven las dificultades-

- Para hernias del lado derecho: Abordar por toracotomía derecha a nivel del 7º espacio intercostal, mediante la maniobra de rechazar el hígado hacia el abdomen, se expone el defecto. Si es muy amplio, usar técnicas recomendadas.

MANEJO POSTOPERATORIO:

- Continuar con Fentanyl 100 ug/k/1-2 hrs. y Pancuronio 0.1-0.2 mg/k/1-2 hrs. durante 48 hrs. mínimo.

- Colocarlo al ventilador según los parámetros recomendados, para mantener pHi entre 7.5 y 7.6, con una PaCO₂ entre 20 y 25 torr. (ver hiperventilación en el texto). Mantener PaO₂ entre 100 y 120 torr en el RN de término y entre 60 y 90 torr en el prematuro.

- A las 2 horas de postoperatorio, ya estabilizado el paciente, tomar gasometría para ajustes necesarios. Si la PaCO₂ es mayor de 50 torr, augura un mal pronóstico. Si es menor que esta cifra habrá que hacer todos los esfuerzos por mantenerlo estable ya que el pronóstico puede ser bueno.

- Conectar la sonda pleural a sello de agua "balanceado" con presiones límites de +2 cms. y -8 cms. de agua, sin succión mientras se esté con asistencia mecánica. (Ver fig. 1).

- Mantener un aporte de líquidos moderadamente restringido, entre 50 y 100 ml/k/día. Bicarbonato de sodio según resultado de gasometrías, en las soluciones para 8 horas.

MONITORIZACION DEL PACIENTE:

- Frecuencia cardíaca: mantener entre 120 y 160 x min. si hay bradicardia indicar inotrópicos (dopamina a razón de 3 - 5ug/k/min), si hay datos de falla ventricular indicar digoxina según esquema conocido.

- Mantener la temperatura corporal entre 36 y 37.5 grados centígrados. La hipotermia produce vasoconstricción pulmonar y aumenta el consumo de oxígeno.

- Presión arterial sistémica: mantener la presión sistólica por encima de 50 mmHg. Si existe hipotensión deberá verificarse la PVC y la diuresis horaria, si están bajos, incrementar el aporte de líquidos como medida inicial. Si no se obtiene respuesta, después de descartar crisis de hipoxia, hipoglucemia o hipovolemia, iniciar goteo de dopamina a razón de 5 a 10 ug/k/min, que se incrementará hasta obtener la respuesta buscada.

- Uresis horaria: mantener un mínimo de 1 ml/k/h. Si se ha corregido hipovolemia, hipotensión, y existe oliguria indicar diuréticos (furosemide).

- PVC: mantenerla entre 8 y 12 cms. de agua.

- Gasometrías pre-postductales cada 4 a 6 hrs. o ante cualquier descompensación. Determinar la DA-aO₂ y porcentaje de corto-circuito de D-I.

- Radiografías de tórax diariamente o ante cualquier crisis de hipoxia, para descartar neumotórax o patología pulmonar parenquimatosa.

- Monitoriar Hemoglobina y hematócrito, recuento de plaquetas, electrolitos y proteínas séricas cada 48 hrs, o más frecuentes si es necesario.

MANEJO DE LA HIPERTENSION PULMONAR:

- Ante un paciente con crisis de hipoxia, cianótico, en ausencia de neumotórax o atelectasias, con una hiperventilación bien llevada, con adecuada sedación y parálisis neuromuscular y corto-circuito ductal de más del 20%, o una diferencia entre la PaO₂ pre y postductal mayor de 20 torr, deberá corroborarse la hipertensión pulmonar con medición de los intervalos y tiempos sistólicos por ecocardiografía. Si no es posible, con la valoración clínica y gasométrica se decide la aplicación de Tolazolina por vena periférica.

- Tolazolina: se administra a dos de 0.3 mg/k/h a goteo continuo vigilando la presión arterial estrechamente y cada 30 minutos. Vigilar y mantener la uresis mínima, vigilar la aparición de efectos colaterales a nivel gastrointestinal y de función renal.

En caso de hipotensión secundaria, se puede contrarrestar con dopamina a dosis de 10 a 20 ug/k/min, que pueden incrementarse hasta 50 ug/k/min si es necesario, dado el efecto antagónico que pueden tener ambos medicamentos. Se mantiene por 24 a 48 hrs. y se disminuye lentamente mientras se mantiene la hiperventilación.

DETECTAR EL "PERIODO DE TRANSICION":

- Hacia el tercer día de manejo intensivo, iniciar descenso de la frecuencia ventilatoria y permitir aumentos de la PaCO₂ entre 25 y 30 torr, para detectar el momento en que disminuye la labilidad de la PaO₂. Si no hay cambios en la PaO₂, ó caída de la misma, se pueden iniciar descensos progresivos de la FiO₂ como primer parámetro, siguiendo con la frecuencia y presión inspiratoria en segundo término. Los tiempos inspiratorios se aumentan a 0.5 y 0.8 cuando

la frecuencia se ha disminuido por debajo de 90 por minuto.

La separación del ventilador deberá realizarse en 48 hrs aproximadamente, para evitar las secuelas de la ventilación asistida y la oxigenoterapia.

- Antes de separarlo del ventilador, se suspende Fentanyl y pancuronio, valorando su automatismo y esfuerzo respiratorio. Pasarlo primero a flujo continuo y posteriormente retirar ventilador, vigilando estrechamente automatismo respiratorio y coloración. Decanular después de un periodo de observación de 8 hrs.

- Por último se retira la dopamina y se agrega succión suave al sello de agua, al frasco que controla la presión positiva.

- Retirar la sonda pleural después del quinto día de manejo y de acuerdo a la expansión del pulmón hipoplásico.

CUIDADOS ESPECIALES:

- Una enfermera especialista debe encargarse del paciente en forma permanente.

- Una desconexión inadvertida del ventilador puede ser fatal en un paciente curarizado.

- Cuidados de la sonda pleural y el sello de agua incluyendo en el balance los líquidos perdidos a través de la sonda. Pueden ser importantes.

- La succión entotraqueal a través de la cánula deben espaciarse cada 3 a 4 hrs, o solo por razón necesaria.

- La percusión del tórax deberá limitarse las primeras 48 hrs, y solo en caso de atelectasia, iniciar antes.

- Aislamiento del paciente en cuanto a ruidos, luz excesiva y manipulación.

- Mantener descompresión gástrica 24 a 48 horas en el postoperatorio.

- Formular un pronóstico y hablar con los padres.

ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO PARA EL FUTURO

Con un protocolo estricto de manejo, y con todos los recursos disponibles, la mortalidad se reduce solo en un 10 a 20% (16,25). El 70% de pacientes que llegan al término de la gestación son tratados quirúrgicamente, y de estos, el 30 a 50% fallecerán en las mejores manos. (4,21,25,26)

De estos pacientes con pronóstico fatal tenemos: Un 20% de pacientes con grados severos de HAP y corto-circuito ductal de más del 50% del flujo pulmonar y prácticamente fijo, que no responde a ningún tipo de manejo y se asocia a una hipoplasia pulmonar severa (21). La única alternativa futura para estos pacientes es la descompresión pulmonar "in utero". La cirugía fetal avanza rápidamente a nivel experimental en modelos animales y con éxito. Los problemas por resolver para su realización en humanos, están a nivel del manejo tocolítico, ya que el parto prematuro y la provocación de aborto, son muy frecuentes por la manipulación quirúrgica del útero grávido, sobre todo en los primeros 2/3 del embarazo. Otro de los problemas para su realización en humanos será la selección de las pacientes, por la frecuente asociación de anomalías congénitas en sus productos con HDC. La técnica quirúrgica de la plastia diafragmática intrauterina se ha perfeccionado, y en la actualidad es factible su aplicación en humanos. (55-57)

La otra alternativa para estos pacientes sería la oxigenación extracorporea (ECMO), pero en estos pacientes el problema es la hipoplasia pulmonar tan severa. Estos pacientes se podrían mantener en ECMO un máximo de 10 a 12 días, que obviamente no permitirá desarrollo pulmonar suficiente para salvarlo.

El otro 20 a 30%, que también fallece, cursa con grados variables de HAP y un corto-circuito de D-I manipulable, aunque también severo, pero que por otros factores agravantes presentan hipoxia profunda y prolongada. Una alternativa de manejo probada en pacientes con HDC es la oxigenación extracorporea (ECMO), mediante un puente arterio-venoso que pasa a través de un oxigenador de membrana. La finalidad de este tratamiento es dejar el circuito pulmonar prácticamente en reposo, hasta que la labilidad de la vasculatura pulmonar mejore. También se evitan los efectos dañinos de la asistencia ventilatoria y hiperoxigenación prolongada, ya que con esta técnica, las constantes del ventilador se reducen al mínimo.

Estos pacientes pueden ser seleccionados en base a criterios predictivos de mal pronóstico, como la $D(A-a)O_2$ mayor de 600 torr durante más de 12 horas, excluyendo pacientes con cardiopatías, con hemorragia intracraneana, prematuros por debajo de 2 kgs. de peso, y pacientes que hayan tenido asistencia ventilatoria mecánica por más de 7 días. También, un deterioro súbito sin respuesta al manejo intensivo, y daño pulmonar severo por barotrauma como es el EPI difuso han sido criterios de inclusión a ECMO. La sobrevida de RN con HDC sometidos a ECMO oscila entre 50 y 80%. De esta manera, se puede aumentar la sobrevida de pacientes operados hasta un 80%. (58-61)

APENDICE 1

VALORACION PRONOSTICA RADIOLOGICA

<u>Criterios</u>	<u>Puntuación</u>
1. Lado del defecto diaphragmático	
Izquierdo	1
Derecho	2
Derecho con hígado herniado	3
2. Localización del estómago	
Abdominal	1
Torácico	2
3. Neumotórax (ipsilateral o contralateral)	
Ausente	0
Presente	2
4. Desplazamiento del mediastino	
Ninguno	0
Leve	1
Marcado	2
5. Grado de distensión visceral	
Sin aire	0
Sin distensión	1
Distendido	2
6. Volumen aireado del pulmón ispilateral	
Mayor del 25%	0
Menor del 25%	1
Nada	2
7. Volumen del pulmón contralateral aireado	
Normal a 75%	0
75% - 50%	1
50% - 25%	2

INTERPRETACION: Una puntuación por encima de 6 tiene una mortalidad del 85%.

Tomado de Touloukian y cols. J Pediatr Surg
1984, 19: 252 - 257.

with perinatal hypoxia *Electroencephalograph and Clin. Neurophysiol* 149:618-625. 1980.

- 22.- Nelson, W.E, Vaughan, V.C., Mc Kay, R.J.: *Sistema nervioso. - Microcefalia en: Tratado de Pediatría, 7a. edición, Salvat Ed. México pp 1481-1482. 1980.*
- 23.- Marriage K.J. and Pamela A.D. : *Neurological sequelae in - children surviving mechanical ventilation in the neonatal period. Archives of disease in childhood 52:176-182 1977.*
- 24.- Rose, A.L. y Lombroso, C.T.: *Neonatal seizure states a study of clinical, pathological and electroencephalographic - features in 137 fullterm babies with a long term follow-up- Pediatrics 45-3:404-425 1970.*
- 25.- Soto de la Vega, M. : *Evolución electroencefalográfica en - un niño con hemiatrofia subcortical. Rev. Med. ISSSTE. 3: 159-164. 1981.*

BIBLIOGRAFIA

1. Bell M.J., Ternberg J.L.: Antenatal Diagnosis of diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 1977, 60: 738 - 740.
2. Touloukian R.J. Hobbins J.C.: Maternal Ultrasonography in the antenatal diagnosis of surgically correctable fetal abnormalities. *J pediatr Surg* 1980, 15: 373 - 377.
3. Dibbins A.W, Curci M.R, Mc Crann D.J.: Prenatal Diagnosis of congenital anomalies requiring surgical correction. *Am J Surg* 1985, 149: 528 - 533.
4. Adzick N.S., Harrison M.R., Glick P.L., et al: Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J pediatr Surg* 1985, 20: 357 - 361.
5. Gray S.W., Skandalakis J.E.: Anomalías congénitas, 2º Ed, Barcelona, Edit. JIMS, cap. 13, pp. 163 - 178.
6. Chinn D.H., Filly R.A, Callen P.W. et al: Congenital diaphragmatic hernia diagnosed prenatally by ultrasound. *Radiology* 1983, 248: 120 - 123.
7. Puri P., Gorman F.; Lethal nonpulmonary anomalies associated with CDH: Implication for early intrauterine surgery. *J. Pediatr Surg* 1984, 19: 29 - 32.
8. Rickham P.P., Lister J., Irving I.M.: Neonatal Surgery, 2º Ed. London, Butterworth 1980, pp. 163 - 178.

9. Arandia A.C.: Hernia diafragmática posterolateral congénita. Tesis de postgrado, Hospital de Pediatría CMN, IMSS, México 1972.
10. Harrinson M.R., Bjordal R.I., Langmark F., et al: Congenital diaphragmatic hernia: The hidden mortality. J pediater Surg 1978, 13: 227 - 230.
11. Inselman L.S., Mellins R.B.; Grow and development of the lungs. J pediater 1981, 98: 1 - 15.
12. Bloss R.S., Aranda J.V., Beardmore H.E.: Congenital diaphragmatic hernia: Pathophysiology and pharmacology support. Surgery 1981, 89: 518 - 524.
13. Gibson Ch., Fonkalsrud E.W.: Iatrogenic Pneumothorax and mortality in congenital diaphragmatic hernia. J Pediater Surg 1983, 18: 555 - 559.
14. Nguyen L., Guttman F.M., De Chadarevian J.P et al: The mortality of congenital diaphragmatic hernia. Ann Surg 1983, 198: 766 - 770.
15. Boix Ochoa J., Peguero G., Seiyo G. et al: Acid-Base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. J Pediater Surg 1974, 9: 49 - 57.
16. Hansen J., James S., Burrington J. et al: the decreasing incidence of pneumothorax and improving survival of infants with congenital diaphragmatic hernia. J Pediater Sur 1984, 19: 385 - 388.

17. Manthei U., Vaucher Y., Crowe P.C.: Congenital diaphragmatic hernia: immediate preoperative and postoperative oxygen gradients identify patients requiring prolonged respiratory support. *Surgery* 1983, 93: 83 - 87.
18. Wiener Eugene S.: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: New dimensions in management. *Surgery* 1982, 92: 670 - 681.
19. Dibbins A.W., Wiener E.S.; Mortality from diaphragmatic hernia. *J pediatr Surg* 1974, 9: 653 - 662.
20. González Lara C.D.: Comunicación personal.
21. Vacanti J.P., Crone R.K., Murphy J.D. et al: The pulmonary hemodynamic response to perioperative anesthesia in the treatment of high-risk infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Sur* 1984, 19: 672 - 679.
22. Bloss R.S., Aranda J.V., Beardmore H.E.: Vasodilator response and prediction of survival in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1981, 16: 118 - 121.
23. Bohn D.J., James I., Filler R.M., et al: The relationship between PaCO₂ and ventilation parameters in predicting survival in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1984, 19: 666 - 671.
24. Berdom W.E., Baker D.H., Amoury R.; The role of pulmonary hypoplasia in the prognosis of newborns infants with diaphragmatic hernia and eventration. *Am j Roentgenol Read Ther Nucl Med* 1968, 103: 413 - 421.

25. Reynolds M., Luck S.R., Lappen R.: The "critical" neonate with diaphragmatic hernia: A 21 year perspective. J pediater Surg 1984, 19: 364 - 369.
26. Ruff S.J., Campbell J.R., Harrison M.W., et al: Pediatric diaphragmatic hernia. A 11 year experiences. Am J surg 1980, 641 - 645.
27. Harrington J., Raphaely R.C., Downes J.J.: Relationship of alveolar-arterial oxigen tension difference in diaphragmatic hernia of the newborn. Anesthesiology 1982, 56: 473 - 476.
28. Touloukian R.J., Markowitz R.I.: A preoperative X-ray scoring system for risk assessment of newborns with congenital diaphragmatic hernia. J pediater Surg 1984, 19: 252 - 257.
29. Duara S., Gewitz M.H., Fox W.W.: Empleo de la ventilación mecánica en el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar persistente del neonato. Clin perinatol 1984, 3: 667 - 670.
30. Starrett R.W., De Lorimer A.A.: Congenital diaphragmatic hernia in lambs: Hemodynamic and ventilatory changes with breathing. J pediater surg 1975, 10: 575 - 582.
31. Olivet R.T., Rupp W.M., Telander R.L., et al: Hemodynamics of congenital diaphragmatic hernia in lambs. J pediater Surg 1978, 13: 231 - 235.

32. Fox W.W., Dura S.: Persistent pulmonary hypertension in the neonate: Diagnosis and management. J pediatr 1983, 103: 505 - 514.
33. Drummond W.H., Gregory G.A., Heymann M.A. et al: The independent effects of hyperventilation, tolazoline and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension 1981, 98: 603 - 611.
34. Stolar C.J.H., Dillon P.W., Stalcup S.A.: Extracorporeal membrane oxygenation and congenital diaphragmatic hernia: modification of the pulmonary vasoactive profile. J Pediatr Surg 1985, 20: 681 - 683.
35. Levin D.L., Heymann M.A., Kitterman J.A. et al: Persistent pulmonary hypertension of the newborn infant. J pediatr 1976, 89: 626 - 630.
36. Henry G.W.: Evaluación de la función cardiaca mediante técnica sin penetración corporal en hipertensión pulmonar persistente del neonato. Clin Perinatol 1984, 3: 649 - 660.
37. Johnson G., Cunningham M.D., et al: Echocardiography in hypoxemic neonatal pulmonary disease. J. pediatr 1980, 96: 716 - 720.

38. Tyson K.R.T., Schwartz Marr C.C.: "Balanced" thoracic drainage is the method of choice to control intrathoracic pressure following repair of diaphragmatic hernia. *J pediater Surg* 1985, 20: 415 - 417.
39. Bruce D.A.: Efectos de la hiperventilación en la corriente sanguínea y circulación cerebral. *Clin Perinatol* 1984, 3: 695 - 701.
40. Kulik T.J., Lock J.E.: Vasodilatadores pulmonares en la hipertensión pulmonar persistente del neonato. *Clin Perinatol* 1984, 3: 715 - 721.
41. Ward R.M.: Farmacología de la Tolazolina. *Clin Perinatol* 1984, 3: 725 - 735.
42. Goetzman B.W., Milstein J.M.: Pulmonary vasodilator action of Tolazoline in the newborn. *Pediatr Res* 1978, 13: 942 - 946.
43. Goetzman B.W., Sunshine P., Johnson J.D. et al: Neonatal hypoxia and pulmonary vasospasm: Response to Tolazoline. *J pediater* 1976, 89: 617 - 621.
44. Drummond W.H.: Administración de cardiotónicos en el tratamiento de neonatos con hipertensión pulmonar persistente. *Clin* 1984, 3: 737 - 750.
45. Karl S.R., Ballantine T.V., Snider M.T.: High frequency ventilation at rates of 375 to 1800 cycles per minutes in four neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J pediater Surg* 1983, 18: 822 - 828.

46. Cloutier R., Fournier I., Levasseur L.: Reversion to fetal circulation in congenital diaphragmatic hernia: A preventable postoperative complication. *J pediatr Surg* 1983, 18: 551 - 554.
47. Adzick N.S., Outwater K.M., Harrison M.R., et al: Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero IV. An early gestational fetal lamb model for pulmonary vascular morphometric analysis. *J pediatr Surg* 1985, 20: 673 - 680.
48. Rudolph A.M.: High pulmonary vascular resistant after birth. *Clin Pediatr* 1980, 19: 585 - 588.
49. Siebert J.R., Haas J.E., Beckwith J.B.: Left ventricular hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *J pediatr Surg* 1984, 19: 567 - 571.
50. Bax M.M., Collins D.L.: The advantages of reconstruction of the dome of the diaphragm in congenital posterolateral diaphragmatic defects. *J pediatr surg* 1984, 19: 484 - 487.
51. Geisler F., Gotlieb A., Fried D.: Agenesis of the right diaphragm repaired with marlex. *J pediatr surg* 1977, 12: 587 - 588.
52. Eichelberger M.R., Ketrick R.G., Hoelzer D.J. et al: Agenesis of the left diaphragm: Surgical repair and physiologic consequences. *J pediatr surg* 1980, 15: 395 - 397.
53. Bianchi A., Doig C.M., Cohen S.J.: The reverse latissimus dorsi flap for congenital diaphragmatic hernia repair. *J Pediatr surg* 1983, 18: 560 - 563.

54. Newman B.M., Jewett T.C., Lewis A. et al: Prosthetic materials and muscle flaps in the repair of extensive diaphragmatic defects: An experimental study. J pediatr surg 1985, 20: 362 - 367.
55. Harrison M.R., Golbus M.S., Berkowitz R.L. et al: Fetal treatment 1982. N Eng. J Med. 1981, 307: 26, 1651 - 1652.
56. Herrison M.R., Anderson J., Rosen M.A, et al: Fetal surgery in the primate I. Anesthetic, surgical and tocolytic management to maximize fetal - neonatal survival. J ped surg 1982, 17: 115 - 121.
57. Harrison M.R., Ross N.A, de Lorimer A.A.: Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. III. Development of a successful surgical technique using abdominoplasty to avoid compromise of umbilical blood flow. J ped surg 1981, 16: 934 - 942.
58. German J.C., Gazzaniga A.B., Amlie R. et al: Management of pulmonary insufficiency in diaphragmatic hernia using extracorporeal circulation with a membrane oxygenator (ECMO). J ped surg 1977, 12: 905 - 912.
59. Krummel Th. M, Greenfield L.J., Kirkpatrick B.V et al: Clinical use of an extracorporeal membrane oxygenator in neonatal pulmonary failure. J ped surg, 17: 525 - 531.
60. Krummel Th. M, Greenfield L.J., Kirkpatrick B.V. et al: Alveolar - arterial oxygen gradients VS. the neonatal pulmonary insufficiency index for prediction of mortality in ECMO candidates. J ped surg 1984, 19: 380 - 384.

61. Loe W.A., Graves E.D., Oschner J.L. et al: Extracorporeal membrane oxigenation for newborn respiratory failure. J ped sur 1985, 20: 684 - 688.