

13
20j



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios Superiores
Centro Médico "La Raza" IMSS

HERNIA DIAFRAGMATICA DE BOCHDALEK DE
"ALTO RIESGO" ANALISIS DE UN METODO
DE MANEJO

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO PEDIATRA
P R E S E N T A :
DR. JOSE TRINIDAD ZEPEDA SANTOSCOY

Profesor Titular del Curso Dr. Héctor Rodríguez Mendoza
Asesor de Tesis: *[Signature]*

**TESIS CON
FALLA DE ORDEN**

México, D. F.

1987



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 esta 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.

INDICE:

INTRODUCCION	1
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	3
OBJETIVOS	19
HIPOTESIS	20
MATERIAL Y METODOS	21
RESULTADOS	29
DISCUSION	45
CONCLUSIONES	52
BIBLIOGRAFIA	54

INTRODUCCION

Uno de los problemas más apasionantes para el Cirujano Pediatra es el manejo de los pacientes con defecto del diafragma en el foramen de Bochdalek y que se acompañan de hipertensión pulmonar.

La mortalidad en este grupo de pacientes llega hasta el 80% según los diversos reportes y siempre existe controversia sobre los principios de manejo, debido en parte a un entendimiento incompleto de las alteraciones fisiopatológicas asociadas a la hernia diafragmática congénita.

La investigación en este campo es cada vez mayor -- tratando de abatir la mortalidad que a pesar de los -- avances en las técnicas quirúrgicas, en el manejo anestésico y en los cuidados intensivos, paradójicamente, -- ha aumentado en los años recientes, dado que se detectan tempranamente antes de su muerte perinatal por hipertensión pulmonar grave.

En los últimos cinco años se atendieron 52 pacientes en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General del Centro Médico La Raza con diagnóstico de hernia diafragmática de Bochdalek, de los cuales, el 30% correspondieron al grupo de "alto riesgo", encontrando una mortalidad del 75%; la inmensa mayoría manejados con medidas médicas y ventilatorias convencionales por lo cual nos motivó a buscar una posible solución a este grave problema.



ANTECEDENTES CIENTIFICOS:

La hernia diafragmática congénita fue descrita originalmente por Lazerus Riverius, y sus observaciones - de los hallazgos postmortem en un sujeto de 24 años, - fueron publicadas en 1679 en el Sepulchretum de Bonetus (1). En 1848 Vincent Bochdalek describió la hernia del intestino debida a un defecto en la parte dorsal - del diafragma y postuló que el intestino era despla-

-do a través de este triángulo lumbocostal como resultado de la posición invertida del feto (2); a pesar de la inexactitud anatómica y etiológica de la teoría de Bochdalek, la hernia congénita en la porción posterolateral del diafragma lleva su nombre.

La primera reparación satisfactoria de un recién nacido de menos de 24 horas de vida, fue realizada por Gross en 1946 (3). Desde entonces la historia se ha caracterizado por intentos para mejorar la supervivencia en los neonatos sintomáticos.

Campanale y Rowland en 1953 describieron por primera vez la hipoplasia pulmonar en los niños con esta patología, en tanto que, Arcehon y Reid en 1963 reconocieron el efecto de esta complicación en la supervivencia de los pacientes; Rowe y Uribe en 1971 describen las consecuencias patológicas de la hipertensión pulmonar y la mezcla de sangre (4). A partir de entonces -- han surgido nuevas técnicas y medicamentos que han revolucionado el manejo de estos niños.

Para comprender las variantes clínicas y la fisiopatología de la hernia diafragmática, es necesario entender el desarrollo del diafragma, el pulmón y el tubo digestivo.

La formación del diafragma toma lugar entre la cuarta y octava semanas de gestación. Las tres mayores cavidades del cuerpo, se originan en este período: el saco pericárdico, el pleural y el peritoneal. La cavidad pericárdica es grande y está comunicada con la peritoneal por dos canales celómicos llamados pleuroperitoneales, que al elongarse el embrión se estrechan y ocupan la parte más dorso-lateral de la cavidad pericárdica (Fig. 1). Los futuros pulmones empiezan a invaginarse en esos canales los cuales formarán la futura cavidad pleural. Alrededor de la octava semana se oblitran por completo separando las cavidades pleural y peritoneal. El canal del lado izquierdo cierra un poco más tarde que el derecho (5).

El desarrollo del pulmón se inicia al mismo tiempo por ramificación progresiva de los bronquios primitivos.

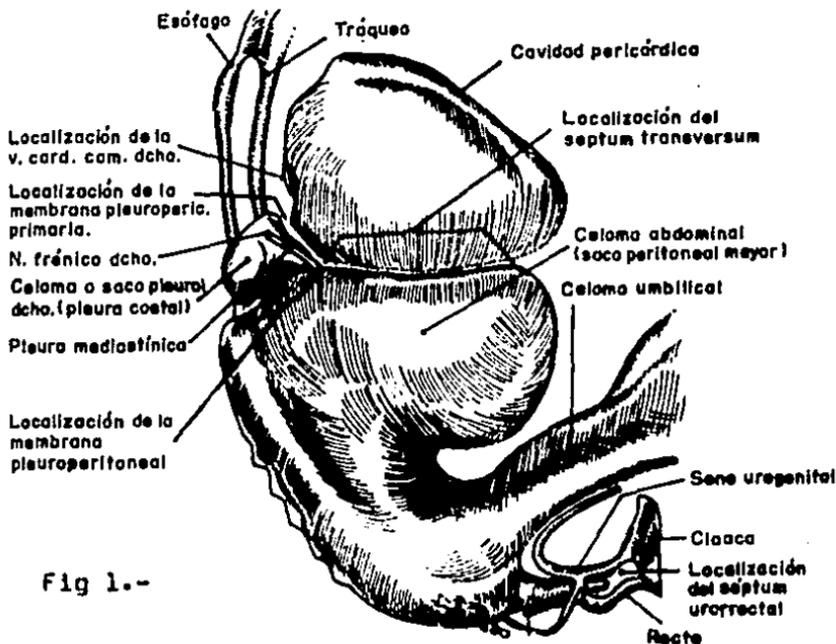


Fig 1.-

EMBRIOLOGIA

--vos y los segmentos arteriales pulmonares hasta la 16^a semana en que termina la formación de las vías aéreas -- terminales.

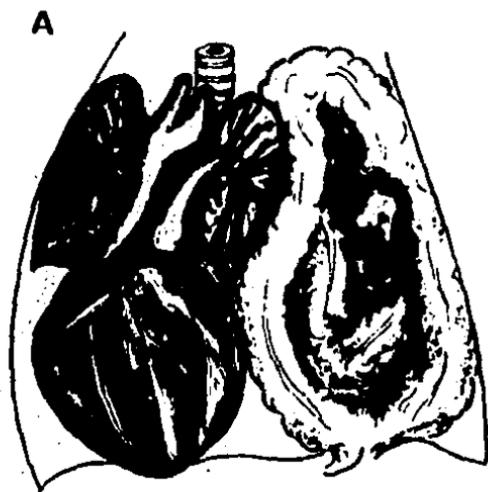
Durante la misma octava y novena semanas, cuando el diafragma está formado, el intestino medio retorna a la cavidad abdominal, mientras que el pulmón está en una fase crítica del desarrollo. Una falla en el cierre de tales canales pleuroperitoneales permitirá una hernia-----

-ción del intestino dentro de la cavidad pleural interfiriendo en diversos grados la maduración pulmonar (6). Se reducirá consecuentemente el número de divisiones bronquiales, el tamaño de las vías aéreas y el número de sáculos, alveólos y vasos pre e intra-acinares.

Se ha demostrado en estudios postmortem de estos pacientes un aumento significativo en la masa muscular de las arteriolas pulmonares, así como una disminución en la cantidad de vasos sanguíneos, tanto en número como en unidad de tejido pulmonar (7,8).

Esta hipoplasia pulmonar es el punto de partida de los eventos fisiopatológicos y explica las variantes clínicas de los problemas respiratorios que se observan en los pacientes con hernia diafragmática congénita. Basándose en esta hipótesis, Wiseman y Mc Pherson clasificaron, al igual que Berdon anteriormente, a los pacientes en tres grupos (9,10):

El primer grupo corresponde a aquellos pacientes -- que tienen herniación visceral en las primeras fases -- de ramificación bronquial y secundariamente produce -- una hipoplasia pulmonar bilateral grave (Fig 2). Estos recién nacidos presentan insuficiencia respiratoria -- muy grave inmediatamente al nacer y fallecen en las -- primeras 6 horas de vida antes de ser intervenidos qui- rúrgicamente.

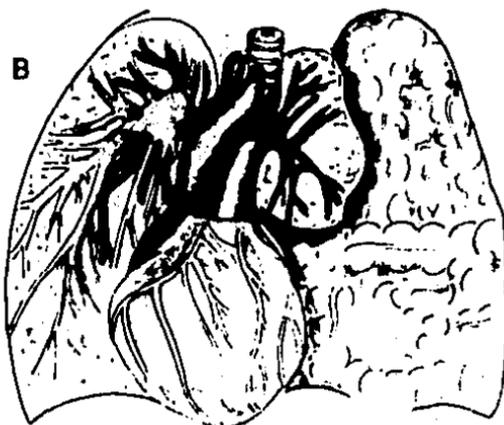


HIPOPLASIA PULMONAR BILATERAL

Fig 2.-

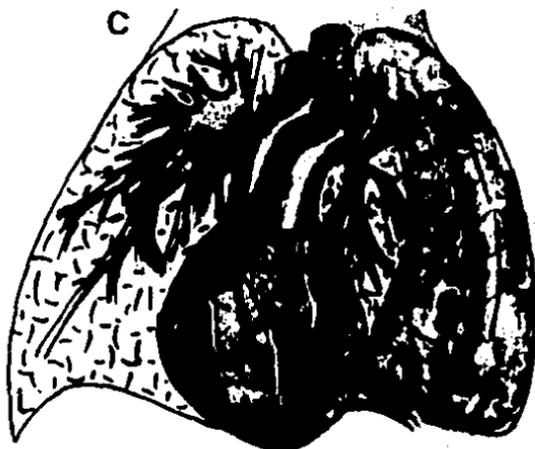
Un segundo grupo corresponde a aquellos en los cuales la herniación visceral produce sólo una hipoplasia pulmonar unilateral (fig 3) y la supervivencia depende del equilibrio que se establece entre la resistencia vascular pulmonar y del conducto arterioso. Estos pacientes son los denominados de "alto riesgo" y también desarrollan dificultad respiratoria grave en las primeras horas de vida, pero a diferencia del grupo anterior un porcentaje variable logra sobrevivir con un manejo intensivo.

Fig 3.-



HIPOPLASIA PULMONAR UNILATERAL.

El tercer y último grupo los forman los pacientes en los cuales esta herniación visceral fue tardía y no interfirió con el desarrollo pulmonar y la sintomatología, por consiguiente, se presenta secundaria a la compresión pulmonar ejercida por las eses llenas de aire, y generalmente se inicia más tarde, es leve y la supervivencia es excelente (Fig 4).



COMPRESION PULMONAR VISCERAL

Fig 4.-

Durante la vida fetal, el lecho vascular pulmonar recibe aproximadamente el 7% del gasto cardíaco. Al nacimiento, se expanden al máximo los pulmones, aumenta la tensión arterial de oxígeno pulmonar y disminuye la presión arteriolar pulmonar permitiendo un aumento del gasto cardíaco al sistema pulmonar.

En los pacientes con hernia diafragmática congénita de "alto riesgo", el lecho arteriolar hipertrófico y disminuido por unidad de tejido, no soporta el gasto de las cavidades derechas. Además de esta hipoplasia, existe una reactividad arteriolar pulmonar anormal a los cambios de pH sanguíneo y de la tensión del oxígeno, amén de otros factores como la hipotermia, la hipocalcemia, la hipomagnesemia, la policitemia y posiblemente, niveles bajos de vasodilatadores endógenos, o, por el contrario, niveles altos de vasoconstrictores endógenos (11,12,13). Los estímulos externos tales como punciones venosas, transfusiones, inyecciones intramusculares, aspiración de secreciones y las fallas en la asistencia ventilatoria también acarrea un incremento en la resistencia pulmonar (Fig 5).

FACTORES QUE AFECTAN EL TONO VASCULAR PULMONAR

HIPOXIA ALVEOLAR

HIPOXEMIA

HIPERCARBIA

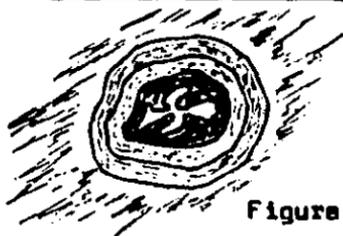
ACIDOSIS

HIPOTERMIA

TEPA

ESTIMULOS EXTERNOS → Punciones
Succión traqueal
Movilización
Transfusiones

POLICITEMIA



VASOCONSTRICCIÓN
ARTERIOLAR

Figure 5

Al final existe una capacitancia pulmonar disminuida y un incremento en la resistencia arteriolar pulmonar que acarrea la formación de cortocircuitos arteriovenosos intrapulmonares que agrava aún más la hipoxia y cerrando un círculo vicioso.

Se presenta un aumento de la postcarga y del tiempo sistólico del ventrículo derecho y una disminución de-

la precarga ventricular izquierda que crea un gra--
diente de derecha a izquierda que a su vez, lleva al -
establecimiento de una circulación fetal que es muy di
fícil de revertir (15,16,17)(Fig. 6).

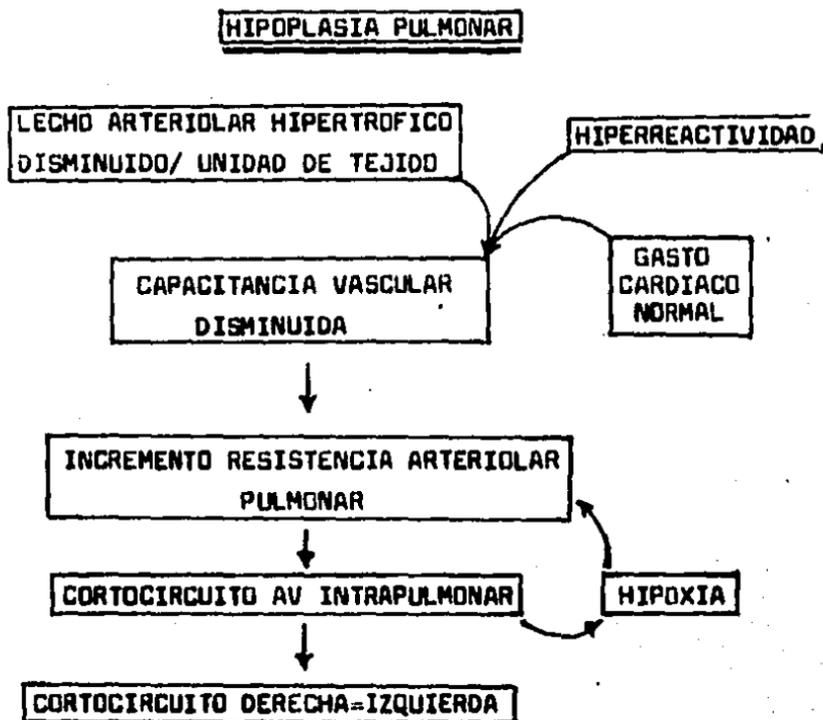


Figura 6. FISIOPATOLOGIA.

Una de las preocupaciones de los investigadores en la década de los años 70s fue la identificación de los pacientes que tenían hipoplasia pulmonar unilateral, es decir -- los que pertenecen al grupo de "alto riesgo", y que secundariamente tendrían hipertensión arterial pulmonar. Inicialmente se estableció que todos los recién nacidos que presentaran dificultad respiratoria grave en las primeras seis horas de vida son de "alto riesgo" (18). Posteriormente Boix-Ochoa inició el análisis de los gases arteriales y seguido por Levin se demostró la relación de hipoxemia e hipercarbia con hipertensión arterial (19,20).

Raphaely y Downes (21) analizaron 58 casos con las características anteriores y calcularon la diferencia alveoloarterial de oxígeno (DAaO₂) y encontraron que cuando ésta es mayor de 500 torr es indicativa de hipertensión pulmonar grave y consiguientemente, mal pronóstico.

Un estudio interesante realizado por Touloukian (22) -- basado en estudios radiológicos desarrolló una escala numé

-rica de acuerdo a diversos parámetros como la disten---
sión visceral, cantidad de aereación pulmonar y presencia-
o ausencia de neumotórax. Una escala mayor de 6 es indica-
tiva de "alto riesgo".

Otros autores han mencionado la respuesta a la terapia-
vasodilatadora y la relación que existe entre la tensión -
de bióxido de carbono arterial y los parámetros ventilato-
rios (23).

A raíz de los diversos índices mencionados, se estable-
ció que el más útil, tanto en la identificación como en el
seguimiento de estos pacientes, es el cálculo de la dife-
rencia alveolo arterial de oxígeno respirando oxígeno al -
100% (24). De esta manera se puede calcular el corto-cir-
cuito ductal y preductal o intrapulmonar, que a su vez, es
consecuencia de una alteración en la relación ventilación-
perfusión como consecuencia de hipertension pulmonar o cir-
culación fetal persistente(25). (Fig 7)

Figura 7.-

FACTORES PREDICTIVOS DE MORTALIDAD

POLIHIDRAMNIOS

MANIFESTACIONES CLINICAS TEMPRANAS:

Dificultad respiratoria

Hiporeactividad

Palidez

Taquicardia

ANALISIS GASES ARTERIALES

VALORACION RADIOLOGICA

Diversos protocolos se han elaborado con el fin de mejorar la supervivencia que en algunas series llega tan sólo al 20%. Es muy difícil tratar el deterioro rápido causado por la hipertensión pulmonar y la derivación de sangre una vez establecida; la clave del éxito radica en evitar los fenómenos fisiológicos que desencadenan la circulación fetal.- Una de las piedras angulares en el tratamiento es la hiper~~ventilación~~ ventilación para mantener una buena disipación del CO₂ utilizando una relación inspiración-espирación de 1:1 y estableciendo una alcalosis y evitando en todo momento la acidosis que es el más potente vasoconstrictor(26).

El mantenimiento de la presión parcial de oxígeno arterial también es primordial, por lo tanto el uso del mismo debe ser liberal. Con los tiempos inspiratorios cortos se evita el atrapamiento progresivo de aire y se utilizan presiones bajas y sin presión espiratoria final a fin de evitar el barotrauma (26). Otros factores referidos en el manejo a fin de mejorar la ventilación y a su vez con efectos dilatadores del lecho pulmonar, son el empleo de relajantes musculares y analgésicos narcóticos tanto en el pre como en el postoperatorio(27).

El neonato con hernia diafragmática tiene un volumen circulante normal, pero dada la capacitancia vascular disminuida y la sobrecarga ventricular derecha es necesario un soporte farmacológico con cardiotónicos; diversos medicamentos se han utilizado con tal fin sin resultados del todo satisfactorios (28,29).

Los vasodilatadores también han sido utilizados ampliamente con resultados variables y efectos colaterales indeseables, esto estimula a la investigación en este campo (30 31).

El isoproterenol es la más activa de las aminas simpáticas comiméticas que actúan casi exclusivamente sobre los receptores beta en virtud de su sustitución N-alquilica. Sus efectos principales se ejercen sobre el corazón con acción inotrópica y cronotrópica positivas; en el músculo liso -- bronquial, los vasos del músculo esquelético y del tracto alimentario actúa en forma de relajación (32).

Se ha demostrado su acción relajante sobre el músculo liso arteriolar pulmonar, sobre todo cuando el tono es alto y sin afectar significativamente la presión sistémica -- como lo hacen los demás vasodilatadores y en contraposición a lo establecido con la dopamina que aumenta este tono y es utilizada muy frecuentemente en ellos (33). En nuestro medio se utiliza en el tratamiento de la hipertensión pulmonar primaria con resultados bastante satisfactorios y alentadores (34).

OBJETIVOS:

- I.- ESTABLECER SI EL ISOPROTERENOL TIENE EFECTOS VASODILATADORES SOBRE EL LECHO ARTERIOLAR PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A HERNIA DIAFRAGMATICA DE BOCHDALEK.

- II.-PROTOCOLIZAR EL MANEJO DE LOS RECIEN NACIDOS DE "ALTO RIESGO" CON HERNIA DE BOCHDALEK UNIFICANDO LOS CRITERIOS DIAGNOSTICOS Y TERAPEUTICOS.

- III.-DISMINUIR LA MORTALIDAD DE LOS PACIENTES CON HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA Y CON HIPERTENSION PULMONAR EN EL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO LA RAZA.

HIPOTESIS:

ALTERNATIVA EL ISOPROTERENOL ES VASODILATADOR SELECTIVO DEL LECHO ARTERIOLAR PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A HERNIA DIAFRAGMATICA DE BOCHDALEK.

NULIDAD EL ISOPROTERENOL NO TIENE EFECTOS VASODILATADORES EN EL LECHO ARTERIOLAR PULMONAR EN PACIENTES CON HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A HERNIA DIAFRAGMATICA DE BOCHDALEK.

MATERIAL Y METODOS:

En el presente trabajo estudiamos a todos los pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita de Bochdalek que acudieron al Servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital General del Centro Médico La Reza - en el período comprendido entre diciembre de 1985 y el mismo diciembre de 1986. Después de la valoración clínica inicial y corroborarse el diagnóstico, se procedió a la colocación de una sonda para descompresión gástrica, se les tomó gasometría arterial y valoramos la radiografía de tórax de acuerdo a los criterios de Touloukian. -- Aquellos que no fueron intubados endotraquealmente, si la insuficiencia respiratoria era severa, se intubaron y se dejaron en una incubadora con una línea venosa permeable.

Se incluyeron en el estudio a los recién nacidos que además de tener menos de 24 horas de vida llenaron los siguientes criterios de inclusión: -----

CRITERIOS DE INCLUSION:

- INSUFICIENCIA RESPIRATORIA SEVERA EN LAS PRIMERAS SEIS HORAS DE VIDA.
- CALIFICACION RADIOLOGICA MAYOR DE 6 PUNTOS.
- pH SANGUINED MENOR DE 7.20
- DIFERENCIA ALVEOLO-ARTERIAL DE OXIGENO CON F1O2 DE 100% MAYOR DE 300 torr *.
- PRESION PARCIAL DE OXIGENO ARTERIAL MENOR DE 50.
- PRESION PARCIAL DE BIOXIDO DE CARBONO MAYOR DE 40.

$$* DA_{aO_2} = 580 - (47 - PaO_2 - PaCO_2)$$

Inicialmente 7 recién nacidos llenaron los requisitos, se cruzó sangre e inmediatamente se procedió a asistir a la ventilación mediante el uso de relajante muscular con Pancuronio a una dosis inicial de 100ug/kg y dosis subsecuentes de 25ug/kg cada 2-3 horas según la respuesta; además se agregó un sedante narcótico del tipo Fentanyl a dosis de 2 ug/kg cada 2 horas.

El tipo de ventilador utilizado en todos los casos fue un Baby-Bird (Air-Shields) que son los que dan mayor -ciclaje entre los que contamos en el Hospital.

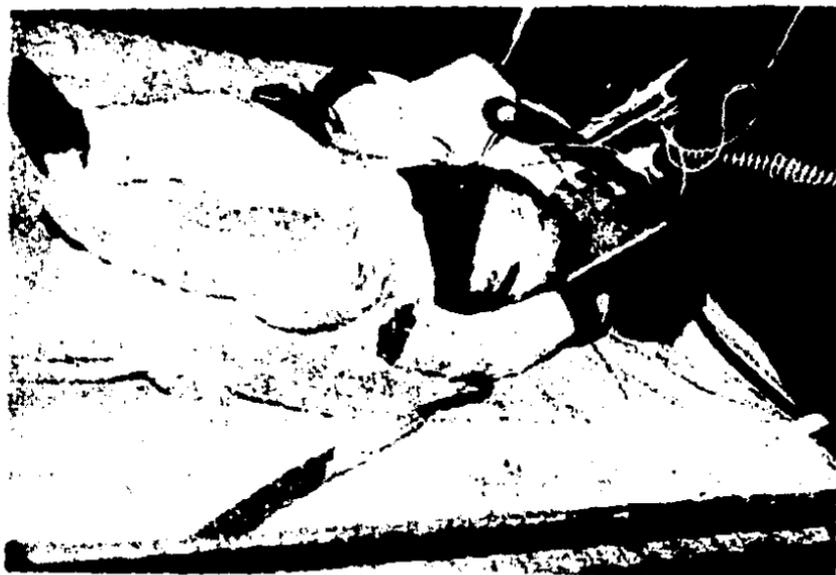
Los parámetros iniciales utilizados fueron:

FIO ₂	100%
CICLOS	80 por minuto
PRESION INSPIRATORIA	20 cmH ₂ O
RELACION INSPIRACION:ESPIRACION	1:1
TIEMPO INSPIRATORIO	0.4-0.5 seg
NO PEEP.	

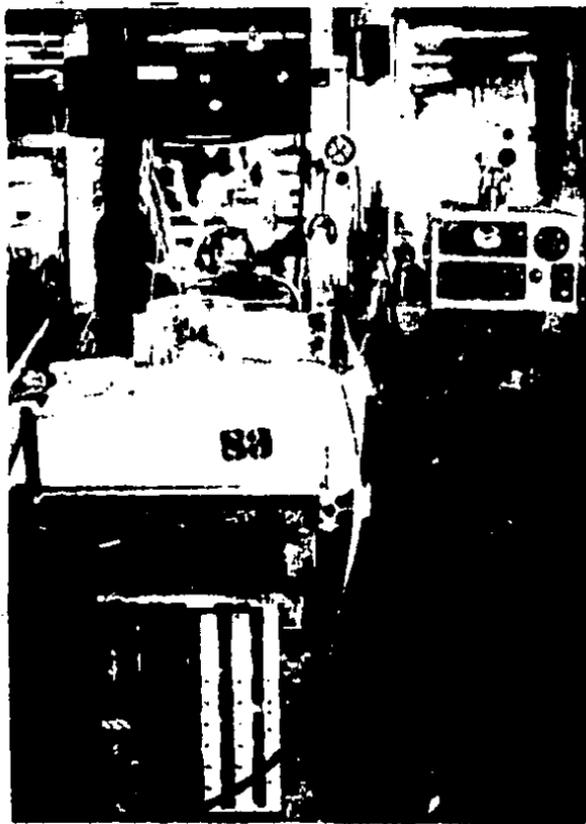
Antes de pasar a quirófano se les tomó gasometría --- arterial y en una incubadora de transporte y oxígeno se pasaron a quirófano asistiendo con ambú. Antes de iniciar el procedimiento quirúrgico se instaló cateter venoso -- central en yugular externa y cateter arterial umbilical de acuerdo al nomograma de Dunn. La anestesia se continuó con los medicamentos enunciados sin utilizar haloteno ni otros gases y continuando con la fracción inspirada de oxígeno del 100%.

Se realizó la reducción de las vísceras abdominales - y la plastia del diafragma a través de una incisión subcostal izquierda sin dificultades. En un caso se reportó

-dificultad para el cierre de la herida abdominal. No se realizaron otros procedimientos quirúrgicos como gastrostomías para descompresión. A todos los pacientes después de la plastia del diafragma se les dejó un tubo de pleurotomía en el lado afectado y se conectó a un Pleurevac estableciendo los límites de presiones entre +2 y -8 cm de H₂O y sin succión. Los líquidos se manejaron con restricción moderada a razón de 50 ml/kg/día.



Al terminar la cirugía se trasladaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y se colocaron en una cuna de calor radiante (Ohio) continuando con la administración de Pancuronio y Fentanyl a las mismas dosis y -- con los mismos parámetros ventilatorios.



El manejo de los niños fue el mínimo posible, evitando hasta el máximo los estímulos externos y diariamente se les tomó radiografía de tórax para verificar la estabilidad del mediastino o la presencia de neumotórax.

Se monitorizaron los valores gasométricos y se calculó la diferencia alveolo-arterial de oxígeno cada hora durante las primeras 6 horas del postoperatorio y cada 4 horas posteriormente. En caso de estar ésta por más de 4 horas persistentemente por arriba de 400 torr, se procedió a la infusión de Isoproterenol a razón de 0.2ug por kg y por minuto igualmente tomando control gasométrico cada hora las primeras 4 e igual que antes cada 4 horas después. A los pacientes que tuvieron la DA_{aO_2} entre 350 y 400 torr se administró el Isoproterenol en la misma forma y fue suspendido al observar los resultados inmediatos.

Se continuó con las medidas enunciadas por lo menos 36 horas en el postoperatorio; al empezar a disminuir la DA_{aO_2} por abajo de 350 torr se empezó a disminuir paulatinamente la frecuencia y la fracción inspirada de oxígeno.

--no hasta 40 x min y 60% respectivamente y tomando para tal fin aproximadamente 24 horas; si se mantenían estables se suspende el Pancuronio primeramente en forma inmediata y cuando el pequeño inicie con movimientos espontáneos se suspende el fentanyl, esto también tomó alrededor de 24 horas más. Si no hay problemas procedemos a la extubación convencional dejándolo por lo menos o---tras 24 horas en CPAP y dejarlo con cámara cefálica con puritan y una F102 del 40%. Después de 48 horas de extubarlo se retira la sonda de pleurotomía y de acuerdo a sus condiciones iniciamos la vía oral.

Los resultados se anotaron en la hoja de registro previamente elaborada para cada uno de los pacientes (Tabla) y se procedió al análisis estadístico mediante la prueba estadística t de student.

Ninguno de los pacientes estudiados presentó uno o alguno de los criterios de no inclusión que se establecieron en un inicio, los cuales son:

- ATRESIA DE ESOFAGO Y/O FISTULA TRAQUEDESOFAGICA
- MALFORMACIONES URINARIAS DISPLASICAS
- ANOMALIAS CARDIOVASCULARES
- TRISOMIAS 1 o 21.
- MALFORMACIONES DE SNC

Por otro lado los criterios de exclusión incluyen todo aquello que ocasionara la muerte por diferente motivo a la hipertensión pulmonar. De los 7 recién nacidos-iniciales, en uno se presentó dificultad para el cierre de la herida, posteriormente presentó Síndrome de vena-cava inferior, así mismo los medicamentos establecidos en el protocolo no se pasaron de manera adecuada; posteriormente presentó septicemia y coagulación intravascular diseminada motivos por los cuales se excluyó del estudio, quedando sólo 6 pacientes.

RESULTADOS

De 22 pacientes que se recibieron en el tiempo establecido en el Servicio de Urgencias de Pediatría del -- Centro Médico la Raza, 2 correspondieron al primer grupo, es decir con hipoplasia pulmonar bilateral los cuales fallecieron en las primeras 6 horas de vida, antes de ser llevados a cirugía. En la autopsia de uno de ellos se corroboró la hipoplasia severa:



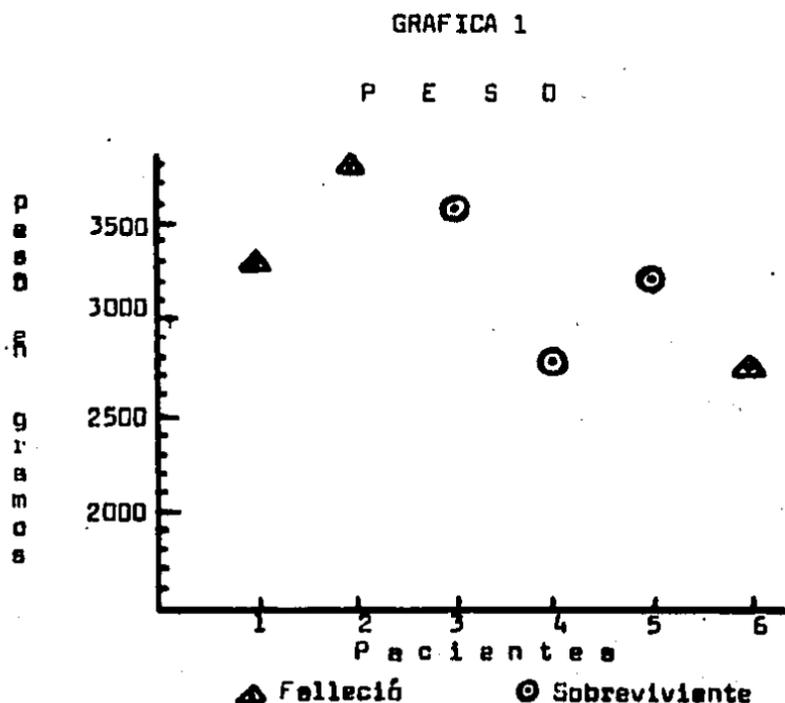
Del total recibido, 11 recién nacidos no llenaron los requisitos de inclusión, iniciaron su sintomatología más tardíamente, fueron manejados convencionalmente sin medidas especiales y su sobrevivencia fue del 90%.

El resto de los neonatos, es decir 7, correspondieron al grupo de "alto riesgo" encontrándose una mortalidad global del 71%. De este total el 21% fallecieron por diferente patología a la Hipertensión pulmonar persistente y sólo el 50% como consecuencia de colapso cardiovascular secundario a esta hipertensión.

		MORTALIDAD	
22 PACIENTES	GRUPO A	2	100%
	GRUPO B	7	71%
	HP*	<u>3</u>	<u>50%</u>
	GRUPO C	11	10%

* Con hipertensión pulmonar persistente.

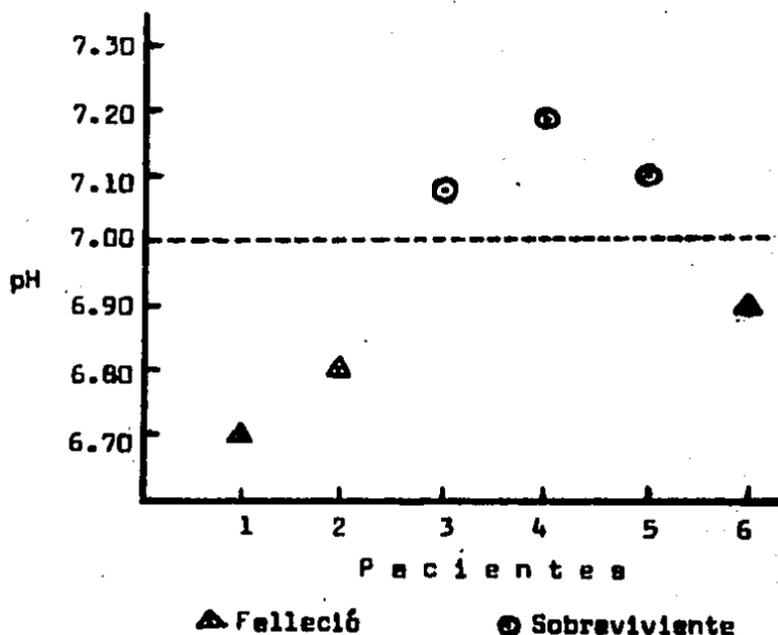
De los 6 pacientes que se analizaron en el trabajo, no se encontró ninguna diferencia estadística en cuanto a edad gestacional, ni valoración de Apgar, ni en peso entre los que sobrevivieron y los que fallecieron (gráfica 1).



Al igual en lo reportado en otras series, encontramos una diferencia estadísticamente significativa entre los sobrevivientes y los que fallecieron, tomando en cuenta la valoración inicial del pH sanguíneo. Los primeros tuvieron un promedio de 7.14 ± 0.08 comparado con los segundos con 6.8 ± 0.1 ($P < 0.05$). (Gráfica 2)

GRAFICA 2

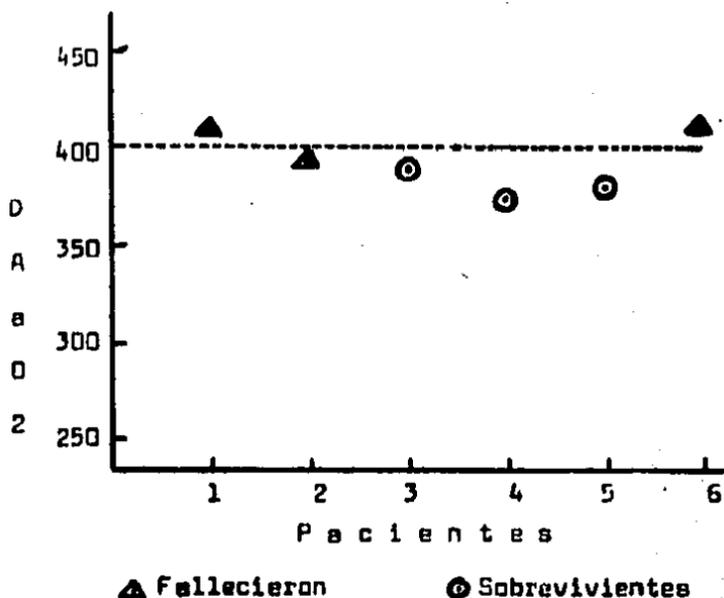
VALORES INICIALES DE pH SANGUINEO



En la misma significación estadística ($P < 0.05$) se encontró el resultado del cálculo de la Diferencia alveolo-arterial de oxígeno en la primera hora del postoperatorio. Los que sobrevivieron tuvieron 375 ± 15 torr contra 405 ± 15 de los que fallecieron (Gráfica 3).

GRAFICA 3

VALORES DE DA_{A-O_2} EN EL POSTOPERATORIO



El análisis de los gases sanguíneos y la DA_{aO_2} en los pacientes en el postoperatorio no reportó ninguna mejoría significativa al momento de administrar el Isoproterenol. Los tres pacientes que fallecieron mantuvieron una DA_{aO_2} de más de 390 torr a pesar de tener una fracción inspirada de oxígeno del 100% y nunca se observó tampoco mejoría en las cifras de la presión parcial de oxígeno ni en la del bixido de carbono hasta que sucumbieron por colapso cardiovascular en las primeras 24 horas de vida.

En los tres pacientes que sobrevivieron, al administrar el Isoproterenol tampoco se observó cambios significativos en los valores anteriores por lo que se suspendió inmediatamente, continuando su manejo exclusivamente con la hiperventilación bajo relajación muscular y analgesia-sedación con los medicamentos establecidos, hasta que se extubaron desde finales del tercer día de postoperatorio hasta el octavo día.

En los 6 pacientes se corroboró objetivamente, al momento de la cirugía, la presencia de hipoplasia pulmonar del lado afectado en un porcentaje promedio de 80%.

Uno de los detalles importantes que encontramos en los casos y que si hubo diferencia significativa ($P < 0.01$) fueron las horas de edad del paciente a la cual llegó a este Hospital. Los tres pacientes que sobrevivieron llegaron en las primeras 6 horas de vida y se operaron antes de cumplir 8 horas. A diferencia de los niños que fallecieron los cuales a su ingreso tenían más de 15 -- horas de vida y fueron intervenidos como promedio a las 20 horas de vida.

Por otro lado en el grupo de sobrevivientes no se --- realizaron maniobras que afectaran la evolución de los mismos. Los del grupo contrario se realizaron 2 punciones pleurales por sospecha de neumotórax antes de hacer el diagnóstico de hernia diafragmática.

En las siguientes gráficas exponemos la evolución -- gasométrica y de la $DAaO_2$ en cada uno de los 6 casos. (Gráficas 4,5,6,7,8,9).

Como se puede observar en las gráficas 4, 5 y 9 que corresponden a los pacientes que fallecieron, la cifra de la DA_{aO_2} siempre se mantuvo por arriba de 395 torr, - en algunos incluso por arriba de 400 torr, a pesar de - estar recibiendo una fracción inspirada de oxígeno del 100%; nunca se logró disminuir la hipercapnia ni incrementar la oxemia hasta que fallecieron antes de cumplir 24 horas de edad o apenas con las miamas.

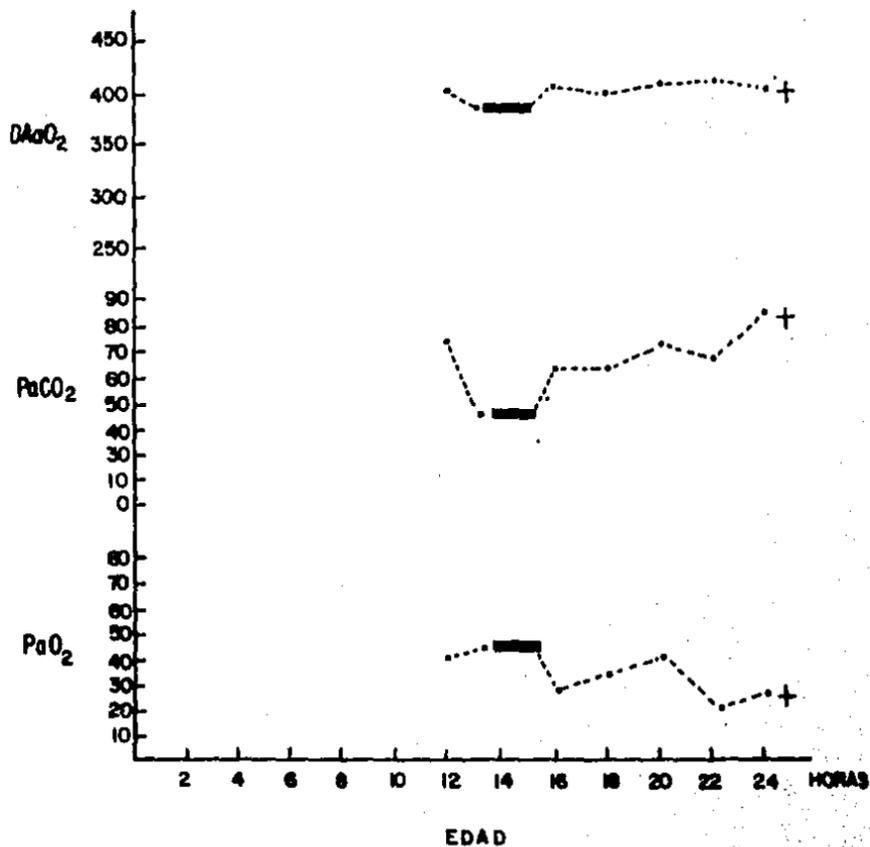
Uno de los pacientitos (gráfica 5) presentó paro -- cardíaco que se logró revivir con las maniobras habituales, posteriormente fue el que tuvo los valores más altos de DA_{aO_2} . En ningún caso se pudo conseguir el estudio histopatológico, el diagnóstico de defunción fue de Hipertensión pulmonar persistente y colapso cardiovascular secundario.

En el primero de los casos que sobrevivieron, se --- puede observar en la gráfica 7 la evolución con tendencia a la mejoría de los valores de la DA_{aO_2} .

Gráfica 4

■ TRANSOPERATORIO

FI_{O2} 100%

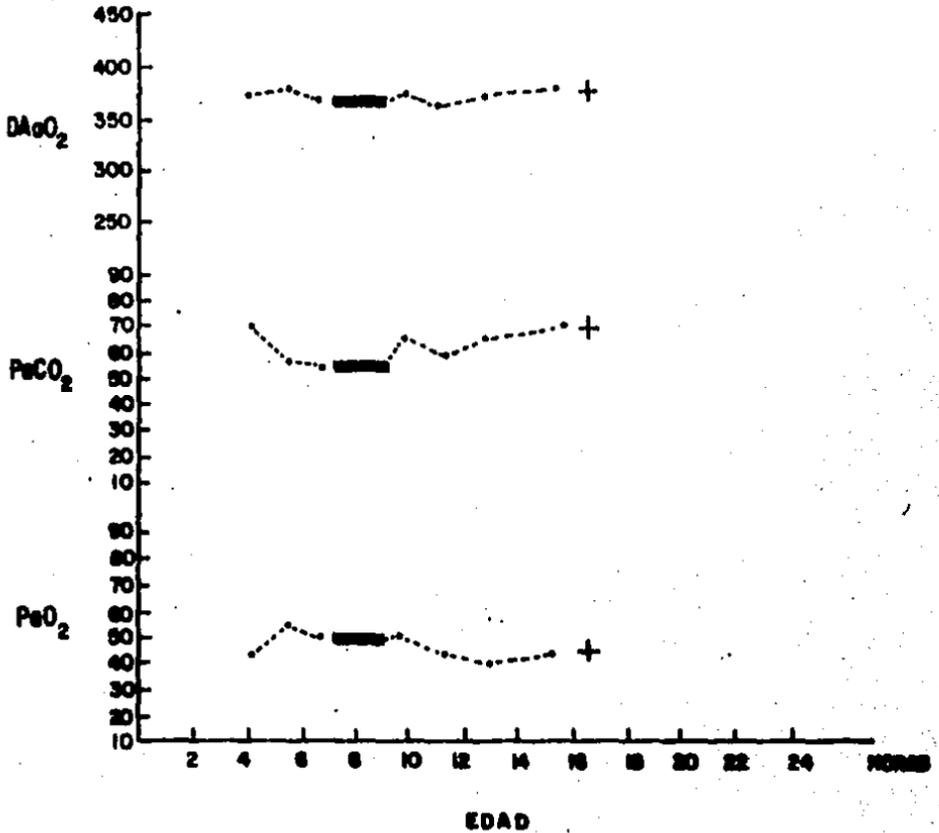


PACIENTE 1 VTRN 8880 - 57-1070 → DEFUNCION

Gráfico 5

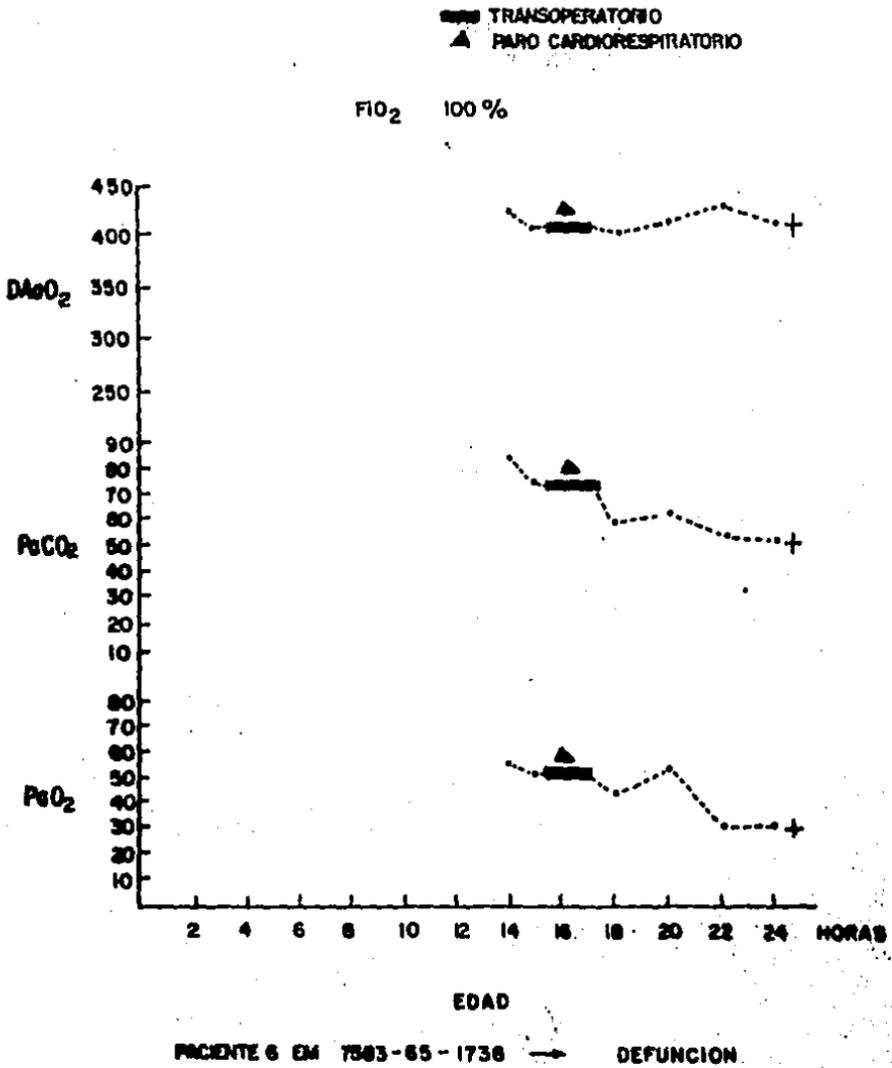
FiO₂ 100%

■ TRANSOPERATORIO



PACIENTE 2 OC RN 1578-35-0808 → DEFUNCIÓN

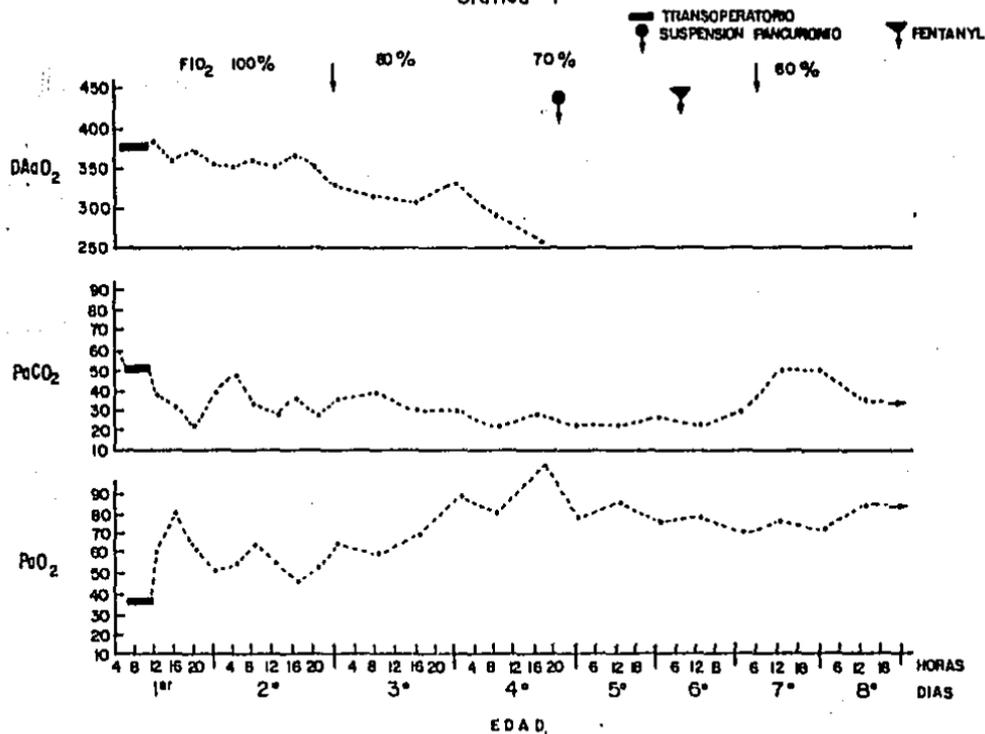
Gráfica 6



--- Al mismo tiempo de disminuir las cifras de DAaO2 -- por abajo de 350 torr, se empezó a disminuir la FiO2 en forma paulatina, no observándose cambios adversos en -- los parámetros gasométricos; se continuó el manejo que -- varió en tiempo según la respuesta observada. En todas -- se coincidió en observar mejoría cuando la DAaO2 se man -- tuvo por abajo de 350 torr y nunca se volvió a incremen -- tar.

El paciente de la primera gráfica de sobrevivientes -- (Gráfica 7) se pudo extubar hasta el final del octavo -- día de ser intervenido; se suspendió el Pancuronio el -- cuarto día y el Fentanyl al día siguiente. Dos días des -- pués de haberse extubado, se retiró la sonda de pleuro -- tomía y se inició la vía oral; al día siguiente, repen -- tamente, presentó paro cardiopulmonar irreversible -- secundario a obstrucción de vías aéreas superiores -- por secreciones. No se excluyó del estudio ya que la -- causa de muerte no fue la Hipertensión pulmonar persis -- tente.

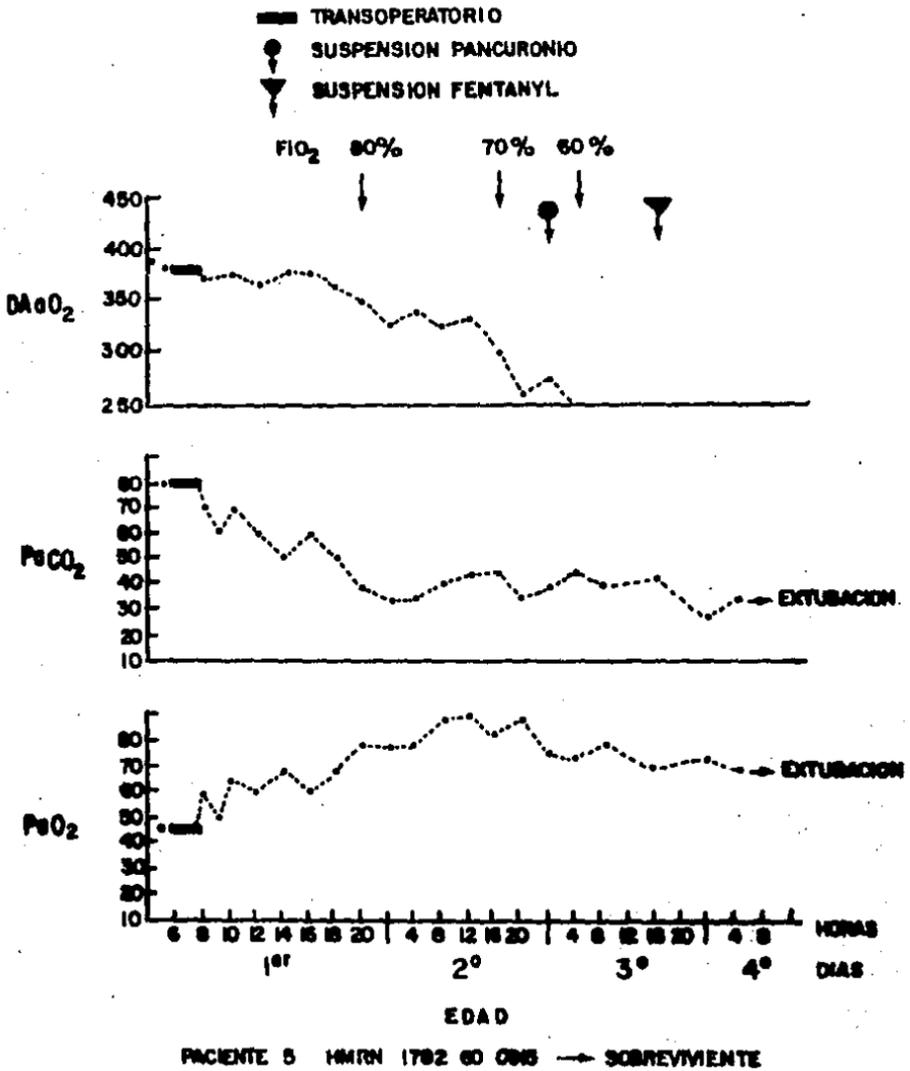
Gráfica 7



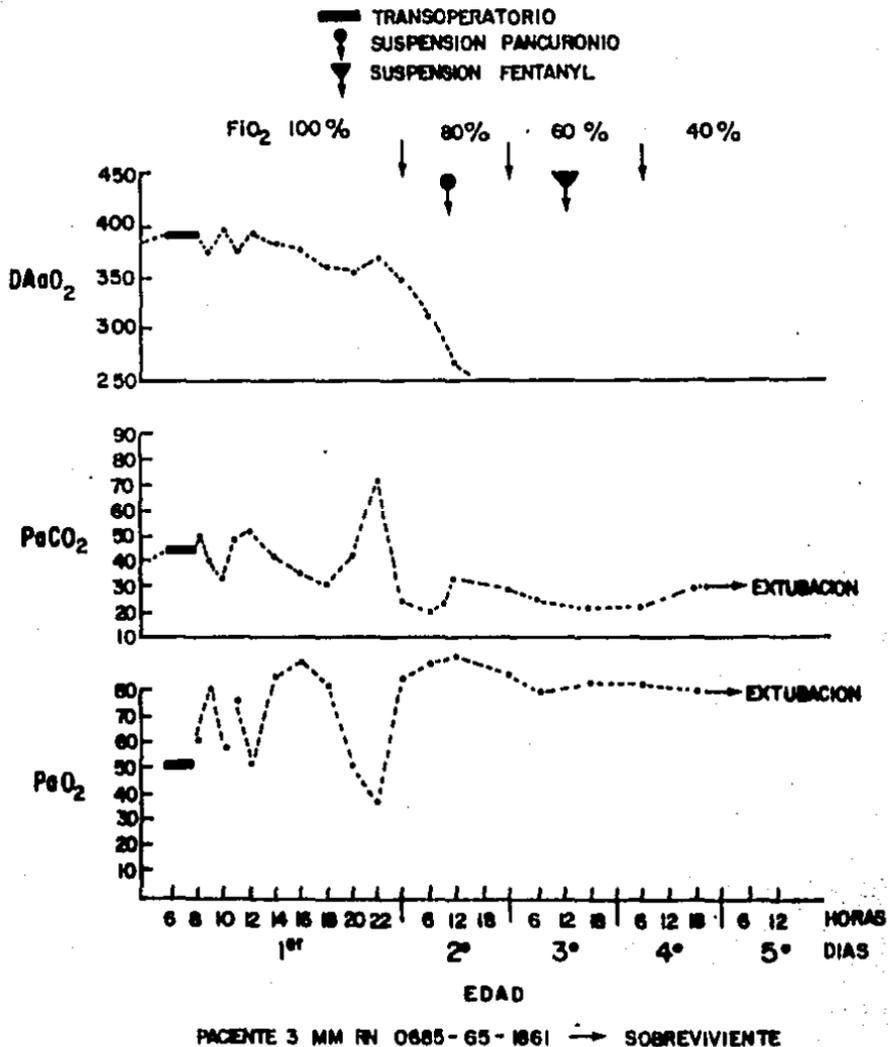
PACIENTE 4 RC RN 0680-60-1262 → SOBREVIVIENTE

Los otros dos pacientes siguieron la misma evolución tendiente a la mejoría, siendo extubados, el primero al final del tercer día, y el otro al cuarto día. En el caso de la gráfica 9, se observó una descompensación de -- sus condiciones que coincidió con la administración acci-- dental de una dosis excesiva de Pancuronio; después de - suspender éste, se estabilizó y se continuó sin proble-- mas. Ambos pacientes están siendo controlados en la con-- sulta externa sin secuelas.

Gráfica 8



Gráfica 9



DISCUSION:

Los resultados en nuestro pequeño grupo de pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática de Bochdalek y que pertenecen al grupo de "alto riesgo" son comparables a otros resultados publicados en diferentes series, en los que la mortalidad oscila alrededor del 50%.

Inicialmente, el alto índice de mortalidad de estos recién nacidos que se operaban dentro de las primeras 24 horas de vida, se achacó a la presencia de hipoplasia pulmonar secundaria a la compresión durante el desarrollo, resultando en una insuficiencia respiratoria intratable. Sin embargo, en 1974 Dibbins y Collins notaron que muchos de estos pacientes, inicialmente respondían a la reducción de la hernia con un intercambio gaseoso normal por un período variable de tiempo, para posteriormente deteriorarse con evidencia de un cortocircuito de derecha a izquierda, hipoxemia, acidosis y muerte. Este período se le denominó de "luna de miel" en el cual a pesar-

---de estar recibiendo fracciones inspiradas de oxígeno-bajas, mantenían valores gasométricos normales. La hiperreactividad del lecho vascular pulmonar, la hipertensión pulmonar, la disminución del flujo pulmonar, y un cortocircuito de derecha a izquierda fue notado, lo que es conocido como Circulación fetal persistente o Hipertensión pulmonar persistente (fig 8)

MODELO DE CIRCULACION FETAL

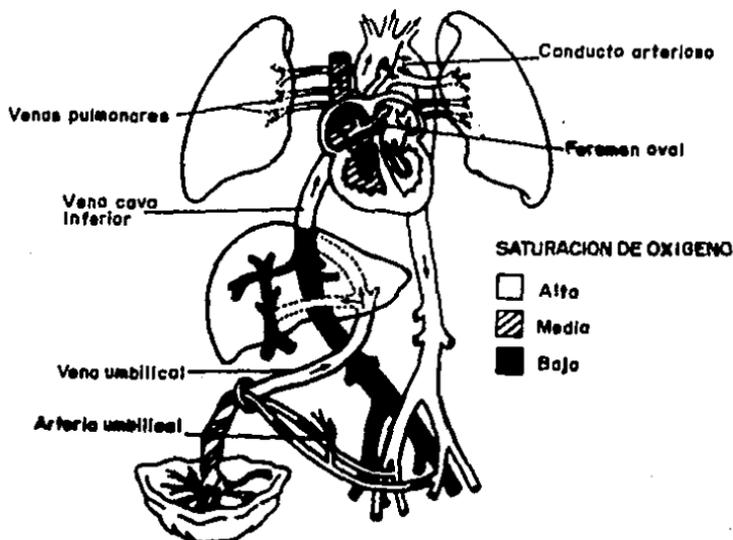


Fig 8 Circulación fetal normal.

No obstante que muchos factores pueden incrementar la resistencia vascular pulmonar, los más importantes -- son la hipoxemia, acidemia, hipoxia alveolar y el incremento en las presiones transpulmonares por aire.

Aquellos pacientes que entran en el periodo de "luna-de miel" han sido denominados por Vacanti y Cole. como "reactivos" al manejo intensivo, a diferencia del grupo "no reactivo" que no responde a ninguna medida y para los cuales se ha establecido sean candidatos a oxigenación extracorpórea.

Los pulmones del grupo "reactivo", no obstante hipoplásicos, demuestran habilidad para aceptar un gasto cardíaco normal. Tienen una resistencia vascular con un mínimo de hipertensión al tiempo de la corrección quirúrgica y que se incrementa con el tiempo por la estimulación o la presencia de los factores enunciados. Esta estimulación, por lo tanto, debe ser evitada hasta el máximo -- en todo momento, por lo mismo se continúa con la anestesia incluso en el postoperatorio.

El Fentanyl y el Pancuronio fueron escogidos puesto-- que se ha demostrado que bloquean la respuesta cardiovascular mediada autonómicamente al dolor durante la anestesia cardíaca.

La hiperventilación es, por otro lado, indispensable ya que al producir alcalosis, ésta tiene un efecto vasodilatador conocido que ayuda a evitar la hipertensión -- pulmonar. No se han encontrado efectos adversos a nivel cerebral por esto. Incluso algunos artículos sugieren el uso de ventiladores de alta frecuencia para el manejo de estos pacientes.

Los reportes en diversas series sugieren que por el momento no existe un vasodilatador selectivo del lecho pulmonar ideal, la mayoría incrementan la capacitancia vascular en forma sistémica y su uso resulta en un incremento considerable de los requerimientos de líquidos. Este incremento en el agua corporal total y en el líquido intersticial pulmonar, resulta en la necesidad de presiones inspiratorias más altas, a fin de establecer ----

--una ventilación adecuada y esto a su vez, podría impedir el flujo pulmonar sanguíneo.

Por esta razón y por los reportes del uso del Isoproterenol para el tratamiento de la hipertensión pulmonar-primaria con resultados alentadores, escogimos este medicamento con los resultados ya comentados. A pesar de esto es aconsejable su uso en estos pacientes, por su efecto cardiotónico conocido y algún efecto dilatador, a diferencia de la dopamina que se utiliza con mucha frecuencia y que se ha encontrado efecto presor en el lecho pulmonar aún con dosis bajas recomendadas.

La investigación actual esta encaminada al uso de las prostaglandinas con resultados muy alentadores con la serie E. Por el momento usando un régimen de hiperventilación con parálisis y el uso de un agente inotrópico como el Isoproterenol, la ocurrencia del período de "luna de miel" con cortocircuito severo posterior puede ser eliminado totalmente.

En varios estudios el seguimiento de estos niños --- se hace, además de los parámetros gasométricos, mediante la instalación de un catéter en la arteria pulmonar para la medición directa de la presión. En nuestro medio además de no contar con el recurso, lo consideramos que es muy invasor y aumenta el manejo y estimulación con las consecuencias ya comentadas. En otros estudios se utiliza la medición de tiempo sistólico del ventrículo derecho mediante la utilización de Ecocardiografía. Tal vez con alguno de estos recursos se hubiera notado algún efecto o resultado más fidedigno con el empleo del Isoproterenol.

La diferencia alveolo arterial de oxígeno ha sido motivo de controversia en cuanto a ser fidedigno de indicador de hipertensión pulmonar. En nuestro estudio encontramos su utilidad, tanto en la identificación como en el seguimiento de los casos. Los autores mencionan la cifra pronóstica de 500 torr; aquí, al nivel de la ciudad de México, encontramos que el límite es de 400 torr y la evidencia de respuesta en 350 torr, todo esto con fracción inspirada de oxígeno del 100%.

A pesar de hacer un diagnóstico más temprano, en nuestro medio, existen muchas limitaciones que impactan significativamente la sobrevivencia de estos niños. A diferencia de otros países, en que las condiciones de transporte y reanimación son muy especiales, existen una serie de maniobras que inciden en la evolución de los mismos como son las punciones pleurales por error diagnóstico, la falta de ventilación adecuada y el dejar establecer una acidosis. Todo esto acarrea el establecimiento temprano de una Hipertensión pulmonar persistente, imposible de manejar en nuestras manos y en los lugares con mejores recursos tecnológicos.

Con un protocolo de manejo estrictamente llevado a cabo es posible disminuir esta mortalidad; nos falta mucho por mejorar en cuanto a transporte, cuidados de enfermería y falta de recursos técnicos; aún así estamos optimistas para el futuro de estos recién nacidos.

CONCLUSIONES:

- 1.- EL ISOPROTERENOL NO TIENE EFECTO VASODILATADOR DEL LECHO ARTERIOLAR PULMONAR. EN PACIENTES CON HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR Y HERNIA DIAFRAGMATICA - DE BOCHDALEK.
- 2.- NO EXISTE POR EL MOMENTO UN MEDICAMENTO IDEAL PARA DISMINUIR LA HIPERTENSION ARTERIAL DE MANERA SELECTIVA.
- 3.- LA CIRCULACION FETAL PERSISTENTE Y LA HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIAS A HIPOPLASIA PULMONAR SON LAS CONDICIONANTES PARA LA MORTALIDAD.

- 4.- LA DIFERENCIA ALVEOLO-ARTERIAL DE OXIGENO ES UN PARAMETRO DEL GRADO DE CORTOCIRCUITO ARTERIAL - DE DERECHA A IZQUIERDA, CONSECUENTEMENTE DE HIPERTENSION PULMONAR.
- 5.- A NIVEL DE LA CIUDAD DE MEXICO, EL INDICE PRO-- NOSTICO ES DE 400 torr, EL MISMO INDICE PERO DE RESPUESTA FAVORABLE ES DE 350 torr.
- 6.- EL MANEJO MULTIDISCIPLINARIO MEJORA LA SOBREVIVIDA CON UN PROTOCOLO BIEN ESTABLECIDO.
-

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Bonetus, T.: Sepulchretum sive anatomia procteia et cadaverilius morbo dematus. Geneva, 1679.
- 2.- Bochdalek, V. A.: Einige Betrachtungen über die Entstehung des angeborenen Zwerchfellbruches. Als Beitrag zur pathologischen anatomia der hernien. Vierteljahrsschrift für die praktische heilkunde. 19:89--1848.
- 3.- Gross, E.: Congenital hernia of the diaphragma. Am. J. Dis. Child., 71: 580-592, 1946.
- 4.- Rowe, M. and Uribe, F.: Diaphragmatic hernia in the newborn infant: blood gas and pH considerations. -- Surgery, 70: 758-761, 1971.
- 5.- Wells, L.: Development of the human diaphragm and pleural sacs. Contrib. Embryol., 35:109-133, 1954.

- 6.- Inselman, L.: Growth and development of the lung.--
J. Pediatr., 98: 1-15, 1981.
- 7.- Levin, D.: Morphologic analysis of the pulmonary --
vasculature in congenital left-sided diaphragmatic-
hernia. J. Pediatr., 89: 626-630, 1976.
- 8.- Naege, R., Schochet, S., et al: Unsuspected pulmona-
ry vascular abnormalities associated with diaphrag-
matic hernia. Pediatrics, 58: 902-906, 1976.
- 9.- Wiseman, N., McPherson, R.,: "Acquired" congenital -
diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg., 12, 657---
665, 1977.
- 10.- Berdon, W., Baker, D.,: The role of pulmonary hypo-
plasia in the prognosis of newborns infants with --
diaphragmatic hernia. Am. J. Roentgenol. 103: 413---
421, 1968.
- 11.- Wiener, E., Congenital posterolateral diaphragmatic
hernia: New dimensions in management. Surgery, 92:-
670-681, 1972.
- 12.- Schochet, S., Naege, R.: Congenital diaphragmatic -
hernia: New concept in management. Ann. Surg. 3:---
332-341, 1980.

- 13.- Cullen, M. Flein, M.: Congenital diaphragmatic hernia. Clin. Quir. N. A. 5: 1147-1171, 1985.
- 14.- Ravith M., Welch, K., Benson, C.: Pediatric Surgery- 3th edition, Chicago Year Book, 1983, Pag 432-455.
- 15.- Gersony, W., Duc, C., Sinclair, J.: "PFC" Syndrome- (persistent fetal circulation). Circulation, 39: -- (Supl III): 87, 1969.
- 16.- Levin, D., Heyman, M.: Persistent pulmonary hypertension of the newborn. J. Pediatr. 89: 626-630, -- 1976.
- 17.- Dibbins, A., Wiener, E., Bohn, D. Neonatal diaphragmatic hernia. A physiologic challenge. Am. J. Surg. 131: 408-410, 1976.
- 18.- Reynolds, M., Luck, S.: The "critical neonate" with diaphragmatic hernia: A 21 years perspective. J. Pediatr Surg. 19: 364-369, 1984.
- 19.- Boix-Ochoa, M., Peguero, G.: Acid-base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr. Surg. 9:49-57, 1974.

- 20.- Levin, D., Heyman, A.: Fetal hypertension and the development of increased pulmonary vascular smooth muscles. A possible mechanism for persistent pulmonary hypertension. J. Pediatr. 92: 265-269, 1978.
- 21.- Raphaely, R., Downes, J.: Relationship of alveolar-arterial oxygen tension difference in diaphragmatic hernia of the newborn. Anesthesiol 56:473-476, 1982.
- 22.- Touloukian, R., Markowitz, R.,: A preoperative X-ray scoring system of risk assessment of newborns with congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg.-19: 252-257, 1984.
- 23.- Bloss, R., Arends, J.: Vasodilator response and prediction of survival in congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg. 16: 118-121, 1981.
- 24.- Krummel, T., Greenfield, T.: Alveolar-arterial gradients versus the neonatal pulmonary insufficiency-index for prediction of mortality in ECMO candidates. J. Pediatr. Surg. 19:380-384, 1984.
- 25.- Riemenschneider, T., Nielsen, H.: Disturbances of the transitional circulation: spectrum of pulmonary hypertension and myocardial dysfunction. J. Pediatr 89: 622-625, 1976.

- 26.- Drummond, W., Gregory, G., Heyman, M.: The independent effect of hyperventilation, tolazolyne and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension. J. Pediatr. 98: 603-611, 1981.
- 26*- Srouji, M., Downes, J., Glick, P.: Deleterious effect of pulmonary interstitial emphysema and tension extrapulmonary air in congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg/ 16: 45-54, 1981.
- 27.- Vacanti, J., Crone, R.: The pulmonary hemodynamic response to perioperative anesthesia in the treatment of high-risk infants with congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg. 19:672-679, 1984.
- 28.- Kulick, T., Lock, J.: Vasodilatadores pulmonares en la hipertensión arterial pulmonar persistente del neonato. Clin Peritol 1984, 3: 715-721.
- 29.- Ein, S., Barker, G.: The pharmacological treatment of newborn diaphragmatic hernia: A two year evaluation. J. Pediatr. Surg. 15: 384-394, 1980.
- 30.- Graham, T., Atwood, G.: Pharmacologic dilation of the ductus arteriosus with prostaglandin E1 in infants with congenital hernia. South Med J. 71:1238-1246, 1978.

- 31.- Levi, R., Roshental, A.: Persistent pulmonary hypertension in a newborn with congenital diaphragmatic hernia. Successful management with tolazoline. Pediatrics, 60:740-742, 1977.
- 32.- Goodman and Gilman A, MD: Las bases farmacológicas de la terapéutica medicamentosa. 6a edición, 1982. Ed. Med. Panamericana, México, Page 150-187.
- 33.- Mentzer, R.; Alegre, C.: The effect of dopamine -- and isoproterenol on pulmonary circulation. J. --- Thorac Cardiovas. Surg. 71:807-814, 1976.
- 34.- Eulo-Lupi, H., Sobrino, A.: The role of isoproterenol in pulmonary artery hypertension of unknown etiology. Chest, 79: 292-296, 1981.