

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

147
2y

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
Hospital Infantil de México
Dr. Federico Gómez

HERNIA DE BOCHDALEK :
REVISION DE LITERATURA Y EXPERIENCIA CLINICA DE 11 AÑOS
(1978 - 1989)

PROPOSICION DE UN PROTOCOLO
DE MANEJO

T E S I S
QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD
DE PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A I
DR. MARTIN ENRIQUE ROSALES MUÑOZ

Asesor: Dra. Dina Villanueva García

MEXICO,

D. F. TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ENERO DE 1990



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 N D I C E

1. INTRODUCCION	1
2. HISTORIA	4
3. DEFINICION	7
4. EMBRIOLOGIA	8
5. ANATOMIA	15
6. EPIDEMIOLOGIA	17
7. FISIOPATOLOGIA	23
8. CUADRO CLINICO	26
-LA CIRCULACION FETAL NORMAL	29
-HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR	32
-HIPERTENSION PULMONAR PERSISTENTE Y PERSISTENCIA DE LA CIRCULACION -- FETAL EN EL NEONATO	36
-CURSO CRONOLOGICO DE LA CIRCULACI- TRANSICIONAL	38
-IMPORTANCIA DE LAS PROSTAGLANDINAS	40
-MEDIADORES DE LA RESISTENCIA VASCU LAR PULMONAR DEL FETO	41
-POSIBLE INTERVENCION DEL OXIGENO Y DE LA VASOCONSTRICION PULMONAR HI- POXICA EN EL CONTROL DE LA CIRCULA- CION TRNSICIONAL	42
-NEUROMODULADORES Y CONTROL RESPIRA TORIO EN EL LACTANTE	44
9. TRATAMIENTO	47
-TRATAMIENTO PREOPERATORIO	47
-TRATAMIENTO QUIRUGICO	52

-TRATAMIENTO POSTOPERATORIO	59
-TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES	65
10. REVISION CLINICA DE LA HERNIA DE LA HERNIA DE BOCHDALEK	82
11. MATERIAL Y METODOS	83
12. RESULTADOS	88
13. DISCUSION	95
14. CONCLUSIONES	107

FIGURAS

FIGURA 1	Componentes embriológicos del diafragma	9
FIGURA 2	Corte transversal de embrión de 4 sem	11
FIGURA 3	Diafragma vista anatómica	16
FIGURA 4	Circulación fetal	31
FIGURA 5	Valores normales de presión en cavidades cardiacas	35
FIGURA 6	Las cuatro fases de la circulación transicional	39
FIGURA 7	Los efectos de la presión intrapleural	53
FIGURA 8	Sistema de drenaje torácico balanceado	63
FIGURA 9	Drenaje torácico balanceado con succión	64
FIGURA 10	Circuito de derivación venoarterial con ECNO	81

C U A D R O S

CUADRO	1	Malformaciones asociadas a Hernia de Bochdalek	19
CUADRO	2	Malformaciones asociadas a Hernia de Bochdalek	21
CUADRO	3	Hernia de Bochdalek presentacion --- tardia	22
CUADRO	4	Principales características de los - ventiladores de alta frecuencia	72
CUADRO	5	Pacientes tratados con ECMO hasta -- Agosto de 1986	72
CUADRO	6	Distribucion de pacientes por grupo- de edad y sexo	112
CUADRO	7	Mortalidad en grupo de mas de 28 dias	112
CUADRO	8	Distribucion de pacientes por edad -- materna, grupo mayor de 28 dias	113
CUADRO	9	Distribucion de pacientes por gesta-- materna, grupo mayor de 28 dias	114
CUADRO	10	Distribucion de pacientes mayores de- 28 dias por sexo	114
CUADRO	11	Distribucion de pacientes menores de- 28 dias por sexo	114
CUADRO	12	Relacion de pacientes por edad al in- greso y sexo con defuncion grupo I	115

C U A D R O S

CUADRO	13	Distribucion de pacientes por edad materna grupo de 0 a 28 dias	116
CUADRO	14	Distribucion de pacientes por gesta materna grupo de 0 a 28 dias	116
CUADRO	15	Relacion de pacientes con gesta y edad materna	117
CUADRO	16	Distribucion de complicaciones en el embarazo grupo de 0 a 28 dias	118
CUADRO	17	Distribucion de complicaciones durante el parto grupo de 0 a 28 dias	118
CUADRO	18	Relacion de duracion del embarazo-- PAGAR, Silverman Andersen y peso -- en pacientes que fallecieron grupo de 0 a 28 dias	119
CUADRO	20	Relacion de inicio de sintomas con defuncion grupo de 0 a 28 dias	120
CUADRO	21	Relacion de signos con defuncion -- grupo de 0 a 28 dias	120
CUADRO	22	Distribucion de pacientes con persistencia de conducto arterioso pre quirurgico y postquirurgico grupo de 0 a 28 dias	121
CUADRO	23	Relacion de persistencia de conducto arterioso con defuncion grupo I	121

C U A D R O S

CUADRO	24	Distribucion de pacientes con <u>gasome</u> trias grupo de 0 a 28 dias	122
CUADRO	25	Relacion de <u>gasometrias</u> con defun--- cion grupo de 0 a 28 dias	122
CUADRO	26	Distribucion de pacientes con ausen- cia de saco herniario relacionadas - con defuncion grupo de 0 a 28 dias	123
CUADRO	27	Distribucion de pacientes con hipo-- plasia pulmonar relacionados con de- funcion grupo de 0 a 28 dias	123
CUADRO	28	Distribucion de pacientes por <u>malfor</u> maciones asociadas relacionadas con- defuncion grupo de 0 a 28 dias	124
CUADRO	29	Distribucion de pacientes por <u>compli</u> caciones quirurgicas grupo de 0 a 28 dias	125
CUADRO	30	Relacion de complicaciones postqui-- rurgicas con defuncion grupo de 0 a- 28 dias	125
CUADRO	31	Relacion de factores de mal pronosti- co con defuncion grupo de 0 a 28 dias	126
CUADRO	32	Distribucion de pacientes por hallaz- gos quirurgicos grupo de 0 a 28 dias	127

A U T O R E S

Dr. Martín Enrique Rosales Muñoz
Dra. Dina Villanueva García

INTRODUCCION

La Hernia de Bochdalek por su alta mortalidad, - representa un reto difícil de vencer, debido a que todo neonato que presente ésta malformación congénita requerirá de manejo multidisciplinario, no siempre disponible en cualquier centro hospitalario.

A pesar del amplio conocimiento de la enfermedad de los grandes avances terapéuticos y quirúrgicos perinatales, así como los adelantos en fisiología y fisiopatología pulmonar y tratamiento ventilatorio; la Hernia de Bochdalek sigue siendo, para los médicos modernos, un -- enigma como lo fué para Vincent Alexander Bochdalek en-- 1948, quién fué el que descubrió la hernia del intestino debido a un defecto en la parte dorsal del diafragma.(1)

Esta malformación congénita con aparentemente--- simple defecto anatómico y su relativo fácil diagnóstico desencadena múltiples alteraciones sistémicas, cardiovascular, neurológicas, pulmonares, metabólicas y renales que llevarán hacia un alto porcentaje de mortalidad, en neonatos que se encuentren afectados de ésta patología-- a pesar de un tratamiento óptimo y adecuado. De la gran variedad de trastornos que presentan estos neonatos destacan con mucho los problemas pulmonares, tales como, -- hipoplasia pulmonar global, hipertensión pulmonar, así-- como la resultante de éstas: Persistencia de la circulación fetal. Toda ésta serie de alteraciones llevan invariablemente al resto de cambios que se asocian en la evolución natural de la enfermedad y juntos a su vez, conducen hacia la muerte del recién nacido.

Tomando en cuenta la apreciación personal de la alta mortalidad que tienen los recién nacidos con Hernia de Bochdalek, nace la inquietud de revisar la literatura nacional e internacional acerca de ésta patología, asimismo, efectuar un estudio retrospectivo, haciendo la revisión de todos los expedientes con diagnóstico de Hernia de Bochdalek egresados del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez, en un período de 11 años comprendido de 1978 a 1989.

Los objetivos de ésta doble revisión, literaria-internacional y de nuestra casuística son los siguientes:

1. Conocer la incidencia de la Hernia de Bochdalek en un hospital de tercer nivel.
2. Evaluar el comportamiento clínico, de laboratorio y gabinete en la Hernia de Bochdalek.
3. Analizar y correlacionar aspectos prenatales en busca de una situación predisponente para la Hernia de Bochdalek.
4. Analizar los factores predisponentes y perpetuantes de la hipertensión pulmonar, con relación a la mortalidad, con las complicaciones y los esquemas terapéuticos instituidos.
5. Proponer guías de prevención
6. Proponer una guía de manejo bien establecida, tanto para la malformación como para sus complicaciones.
7. Analizar los hallazgos histopatológicos y correlacionarlos con lo reportado con la literatura.

El manejo multidisciplinario que incluye al Médico General, al Ginecobstetra, al Pediatra, Neonatólogo-Cirujano Pediatra, Radiólogo, Terapeuta, Nefrólogo Pediatra, Cardiólogo Pediatra,, hace aún más importante el diagnóstico prenatal y neonatal inmediato, dado que de esto dependerá que el paciente pueda ser atendido en el-

lugar más apropiado.

Por la evolución clínica, particularmente, en -- los pacientes con inicio de sintomatología temprana(0-8-Hrs.), el primer contacto que tiene el médico con el paciente, es de gran importancia. Deberá realizar la búsqueda intencionada de la Hernia de Bochdalek y dadas las manifestaciones clínicas tan patognómicas, ante la sopecha se deberá establecer el tratamiento inicial, y lo más pronto posible se enviará a un centro en el que se - le pueda brindar tratamiento quirúrgico y cuidados intensivos neonatales.

HISTORIA

La Hernia de Bochdalek, lleva el nombre de Sir - Vincent Alexander Bochdalek, quién descubrió que la hernia del intestino era debida a un defecto en la parte -- dorsal del diafragma, postuló: " El intestino es desplazado a través del triángulo lumbo-costo-diafragmático -- como resultado de la posición invertida del feto ".(1)

A pesar de que actualmente se conoce la inexactitud anatómica y fisiopatológica de la teoría de Bochdalek, la hernia congénita en la porción posterolateral -- del diafragma lleva su nombre.

Antes de la descripción de Bochdalek, existieron otros antecedentes, como los reportados por Lazarus Riverrius en el Sepulcretum de Bonetus(1679), que describe de los hallazgos postmortem de un sujeto de 24 años de edad (1)

Ambroisé Paré en 1575, durante el renacimiento, describe los hallazgos en un adulto.(2) Sir Charles Holt (1701) describió por primera vez tales hallazgos en un niño. Morgagni describió en 1769 el defecto congénito en la parte anterior del diafragma, la cuál lleva su nombre. Se da credito a Sthelinus por la observación del pulmón ipsilateral pequeño.

Es a Sir Astley Cooper que se le ha considerado el primero en dar clasificación a las hernias diafragmáticas(1789)-sumando patología y sintomatología.(3)

En 1834, René Theophile Hyacinthe Laennec establece: " El diagnóstico basta con la ayuda de un estetóscopio, la sospecha clínica y un buen clínico ", misma --

aseveración que se hace a más de un siglo de diferen-
cia.(2)

La primera serie de casos de Hernia de Bochdalek
fue comunicada por Bowditch en 1853(1), quien en su in-
forme incluyo 26 casos de éste padecimiento, presentando
una mortalidad temprana. La primera reparación satisfac-
toria ha sido atribuida tanto a Aué como a Hendenhain---
1902 y 1920.(2)

La conducta terapéutica en ese entonces era es-
pectativa, en toda Europa, a pesar de que Laennec ya ---
había sugerido la reparación quirúrgica del defecto ana-
tómico y la reintegración de las vísceras abdominales a
su posición normal, más sin embargo, esto no era posible
dados los precarios materiales quirúrgicos y médicos con
que se contaban en esas épocas, impidiendo así ofrecer--
un tratamiento exitoso.

El empleo de la operación temprana recomendada--
por Hedblom(1931) y apoyada por la primera reparación --
satisfactoria de una hernia diafragmática, en un lactante
menor de 24 horas, realizada por Gross en 1946, tiene --
desde entonces una aceptación que hasta en la actualidad
en algunos lugares existe.

Desde la antigüedad, la historia de la Hernia de
Bochdalek se ha caracterizado en intentos por mejorar la
supervivencia de los recién nacidos sintomáticos.

Con el advenimiento y progreso de la terapéutica
ventilatoria con intubación endotraqueal, muchos autores
apoyaron estas modalidades asociadas a la reducción tem-
prana, desde 1950 a 1970, sin obtener grandes éxitos en-
sus revisiones.

La hipoplasia pulmonar en los niños con Hernia--
de Bochdalek fue descrita por primera vez por Caspanale-
y Rowland en 1953, mientras que Areechon y Reid en 1963-

observan el valor pronóstico de ésta complicación en la supervivencia de los pacientes.

Otros autores, en 1971, como Murdoch y colaboradores, Rowe y Uribe describen las consecuencias patológicas de la hipertensión pulmonar, así como, la mezcla venosa en la Hernia de Bochdalek. Desde entonces la farmacología perinatal ha ofrecido nuevos medicamentos como los relajantes musculares (Pancuronio, Vecuronio) que facilitan la ventilación pulmonar mecánica; y la tolazolina que disminuye la resistencia vascular pulmonar.

Más recientemente han surgido medicamentos como la vitamina E, la vitamina A, en papel de antioxidantes para tratar de disminuir las complicaciones postventilación con altas concentraciones de oxígeno y barotrauma, la indometacina como bloqueador de prostaglandinas, leucotrienos y tromboxanos, para su uso en las complicaciones que presenta la Hernia de Bochdalek.

La ventilación asistida, cuya revisión se hace -- más adelante, actualmente, tanto su tecnología como las técnicas para suministrarla, ha hecho que los índices de supervivencia se vean aumentados. La ventilación de alta frecuencia y la oxigenación por membrana extracorpórea representan opciones actuales para el tratamiento de las complicaciones presentes frecuentemente en la Hernia de Bochdalek, siendo éstas las que finalmente llevan a la muerte del infante.

DEFINICION

La Hernia de Bochdalek es una malformación congénita del diafragma , localizada en la región posterolateral, cuyas dimensiones son variables(2), puede presentar un saco de mayor o menor grado de reforzamiento muscular o bien estar ausente; esto dependerá de la etapa en que se presente el defecto en la formación muscular que separa las cavidades torácica y abdominal, el retraso o ausencia en la formación aún están en controversia. Por sí mismo el defecto del diafragma no es capaz de provocar toda la sintomatología y consecuencias, para lo cual requiere el acompañamiento de una serie de complicaciones o entidades, que dentro de las más frecuentes y significativas son: Hipoplasia pulmonar, hipertensión pulmonar, persistencia del conducto arterioso y la circulación fetal persistente del neonato.

EMBRIOLOGIA

Para comprender las variantes clínicas y la fisiopatología de la Hernia de Bochdalek es necesario entender el desarrollo embriológico del diafragma, los pulmones y el tubo digestivo.

El diafragma de los mamíferos es de origen complejo y no todos los detalles de su desarrollo son totalmente conocidos. El diafragma tiene cuatro componentes durante el desarrollo (figura 1). El cuadro clásico de los componentes embriológicos del diafragma, es de Brozman (1905) quien demostró que el desarrollo diafragmático recibe participación del septum transversum, el mediastino y la musculatura de la pared torácica. (2)

Los componentes del desarrollo diafragmático son dos pares laterales y dos impares, anterior o ventral y posterior o dorsal. El anterior se forma durante la tercera a quinta semana de gestación, a partir del septum transversum. (1) Figura 2.

Durante la cuarta semana el hundimiento progresivo y caudal del mesénquima lateral forma los comienzos del celoma embrionario, las cavidades así formadas comunican cranialmente con la cavidad pericardica impar y lateralmente con el celoma extraembrionario (figura 2). Al mismo tiempo, el avance de los pliegues cefálicos lleva al corazón y a la cavidad pericardica hacia arriba y abajo del cuerpo embrionario, estos movimientos crean el --septum transversum (figura 2). (2)

El septum transversum creado de ésta forma es una división incompleta mesenquimatosa, limitado cranialmente por la cavidad pericardica y por la abertura del--

H E R N I A D E B O C H D A L E K
C O M P O N E N T E S E M B R I O L O G I C O S D E L D I A F R A G M A

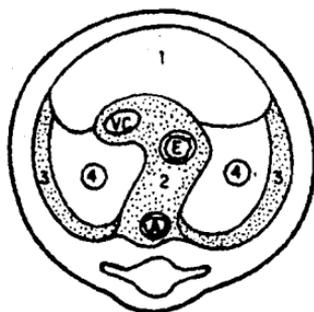


Fig. 1. Componentes del desarrollo del diafragma. (1=componentes anteriores del tabique transverso; 2= componente posterior del mesenterio del intestino anterior; 3= componente lateral de los músculos de la pared del cuerpo; 4= conductos pleuroperitoneales; A= hiato aórtico; E=hiato esofágico; VC= Hiato de la vena cava.)

FUENTE: (1)

intestino medio, lateral al septum, dorsalmente el septum se une al mediastino conteniendo el intestino anterior.

Por encima del septum, a cada lado del mediastino, están los canales pleurales comunicando las cavidades peritoneal y pericardica (Figura 2). El siguiente paso está relacionado con el cierre de estos canales y la formación de las cavidades pleurales.

Las yemas pulmonares se desarrollan dentro del mediastino durante la cuarta semana, protruyen dentro de los canales pleurales, las cuáles serán las futuras cavidades pleurales.

La división formada a ambos extremos separan estas cavidades pleurales del pericardio cranialmente y de la cavidad peritoneal caudalmente.

Las relaciones entre estas cavidades, solo pueden ser entendidas si uno recuerda que en el embrión de cuatro semanas, la cavidad pericardica es muy grande y que los canales pleurales son muy pequeños.

La división cranial de la membrana pleuropericardica separará la cavidad pleural de la pericardica.

Desde la tercera y cuarta semana de gestación, algunas somitas cervicales, mientras ayudan a definir la cavidad pleural; contribuyen con el diafragma solamente dando la trayectoria para los nervios frénicos.

La formación de las membranas pleuroperitoneales resulta del estrechamiento progresivo de la abertura entre las crecientes cavidades pleurales y el pericardio. Bremer en 1943 y Wells en 1954 han demostrado que el estrechamiento del canal pleuroperitoneal deja solamente una muy pequeña abertura para ser cubierta por la membrana propuesta por Broman. El cierre se realiza a la octava semana de gestación.

Los espacios pequeños celómicos, nichos neumocon-

H E R N I A D E B O C H D A L E K
E M B R I O L O G I A

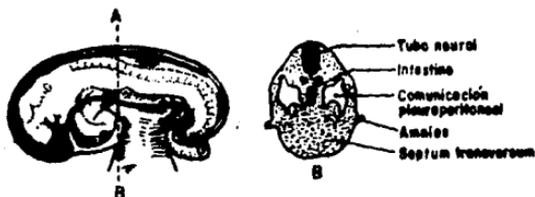


Fig. 2. Embrión de 4 sem. A= Caloma abierto, visto desde la izquierda. B= Corte transversal a nivel de la línea interrumpida en A mostrando los elementos primarios del diafragma (tomado de Gray y Standalakis).

NOTA: En la presente figura podemos observar un corte que pasa transversalmente en el límite del amnios y la cavidad celómica, que aún contiene el intestino medio, se logra apreciar la relación entre la cavidad celómica, el diafragma en formación con el septum transversum ventral íntimamente relacionados con los conductos pleuroperitoneales, aún abiertos, que posteriormente serán obstruidos a partir del septum transversum y las porciones laterales.

téricos, uno a cada lado del mediastino, son aislados durante la fusión de los lados del canal pleuroperitoneal. El lado izquierdo es transitorio, el del lado derecho se convierte en bursa infracardiaca. Este es un espacio --- plano, elongado y cubierto de mesotelio en el hiato del esófago, el espacio es de 1 centimetro de largo y se --- oblitera en el adulto.

Siguiendo el cierre de los canales pleuroperitoneales las cavidades pleurales crecen junto con el crecimiento pulmonar. Cranialmente se expanden, pasando el -- espacio del extremo pericardico y caudalmente se extiende dentro de la pared torácica por un proceso descrito-- por Bremer(1943) como excavación.

BURROWING: Este es el proceso de excavación que durante el tercer mes forma el componente costal del diafragma. Esta expansión, sobre el lado dorsal, transfiere la glándula suprarrenal y los músculos de la capa interna del diafragma (componente glandular) es formada.

Lateralmente y anteriormente un segundo grupo-- de músculos torácicos de la capa más interna es incluido procedentes de la pared torácica y adicionandose al diafragma por un proceso similar. El espacio triangular en el cuál estos dos grupos de músculos se unen se llama -- trigono lumbocostal, el cuál puede persistir sin unión -- y convertirse en el área de una hernia diafragmática a -- través del foramen de Bochdalek. La transferencia de la musculatura torácica más interna explica la presencia-- de solo dos planos musculares en la pared torácica en -- contraste con los tres de la pared abdominal.

En contra de ésta teoría es el hecho de que el diafragma está inervado por el nervio frénico procedente del tercer y cuarto segmento cervical. Puede ser que los

mioblastos procedentes de los miotomos cervicales acompañan al nervio frénico, pero algo de la inervación debe ser subsecuentemente transferida a las masas musculares derivadas de la pared torácica. Lewis cree que las masas premusculares derivan de la terminación caudal del mesodermo infrahiodeo que migra con el nervio frénico, por lo que la mayoría de los autores han asignado a estos segmentos, la musculatura diafragmática.

Correlacionando el crecimiento mixto de las estructuras diafragmáticas, intestinales y pulmonares tenemos lo siguiente: En la tercera y quinta semana de gestación se inicia el componente ventral de la formación del diafragma, a partir del septum transversum, crece en dirección dorsal desde la pared anterior del cuerpo en desarrollo y envuelve al esófago, la vena cava inferior y la aorta; alrededor de la octava semana del desarrollo se funde con el mesenterio del intestino anterior para formar las porciones posteriores y medial del diafragma. Luego se desarrollan los bordes laterales del diafragma a partir de componentes musculares de la pared del cuerpo. Los conductos pleuroperitoneales son las últimas zonas en cerrarse con la fusión de las porciones membranosas de los componentes descritos. Del miotomo tercero y cuarto y quinto se refuerzan los pliegues membranosos y completan el cierre del diafragma alrededor de la semana novena de gestación.

Sin embargo, mientras ocurren estos cambios del desarrollo embrionario, el esófago se alarga, el estómago se desplaza en dirección distal y el intestino medio sufre herniación al celoma umbilical.

El intestino medio rota parcialmente y regresa alrededor de la décima semana. Si éste fenómeno ocurre antes del cierre de los conductos pleuroperitoneales (octava semana), las vísceras abdominales se pueden despla-

zar hacia la cavidad torácica, trayendo con esto la formación de HERNIA SIN SACO. No está claro si ésta hernia se debe a regreso prematuro del intestino o a cierre tar dío de las membranas pleuroperitoneales.

Sí la herniación ocurre una vez que ya se han -- cerrado los conductos pleuroperitoneales, explican la -- presencia de grados variables de saco herniario, lo cual indica el cierre membranoso de los conductos pleuroperitoneales sin reforzamiento interno muscular. La falta de cubrimiento muscular de la membrana pleuroperitoneal sin herniación dará lugar a grados variables de eventración-- con flacidez diafragmática.

Ahora bien, al mismo tiempo en que ocurre el desarrollo del diafragma y el intestino, se inicia la génesis del pulmón a partir de una yema ventral del intestino anterior. Las vías respiratorias se desarrollan por -- dicotomía durante la cuarta a quinta semanas de gestación. La subsecuente división de las vías respiratorias -- ocurre después de que se establecen los bronquiolos conductores y terminales, alrededor de la décimoseptima semana de gestación. Posteriormente la tercera fase del -- desarrollo pulmonar ocurre entre la décimoseptima y vig sim ocuarta semanas gestacionales, período en el cuál las vías respiratorias se diferencian; la luz de las mismas se ensancha y el epitelio se adelgaza(1,4). El desarrollo de los alvéolos comienza en la vigésimo cuarta semana y continúa después del nacimiento.(1)

Una vez analizados estos datos, es obvio, que si a menor edad ocurre el defecto diafragmático, su repercusión . será mayor; dado que la diferenciación y crecimiento pulmonar se verá obstruido en mayor o menor grado, -- trayendo consigo un mal pronóstico para el paciente.

ANATOMIA

El diafragma en el recién nacido es una estructura en forma de cúpula que separa la cavidad abdominal de la torácica. Está formado por cuatro componentes fibromusculares y tres hiatos permanentes. El tendón es el primer componente y sus fibras están orientadas en sentido anteroposterior. Las fibras posteriores forman una estructura cóncava que se inserta en la columna vertebral y en la parte anterior se interdigitan con la porción esternal. Está segundo componente (esternal) consta de dos haces musculares que se unen al apéndice xifoides con el tendón central. El tercer componente llamado costal, nace a ambos lados de los últimos seis cartílagos costales y se inserta en la porción anterior y lateral del tendón central. El cuarto componente, denominado lumbar, se origina en las tres primeras vértebras lumbares y define los pilares derecho e izquierdo, incluyendo los dos primeros hiatos diafragmáticos permanentes: Aórtico y esofágico. El hiato de la vena cava inferior encuentra en el tendón central, a la derecha de la línea media. El espacio de Larrey, entre las porciones externa y costal del diafragma está ocupado por la arteria epigástrica superior y tejido areolar laxo, es el sitio donde se produce la Hernia de Morgagni. El triángulo vertebral costal es el otro espacio potencial, en la unión de las porciones costal y lumbar del diafragma, donde se localiza la Hernia de Bochdalek. Es el sitio del conducto pleuroperitoneal y contiene tejido areolar laxo. (1) Figura 3

HERNIA DE BOCHDALEK

ANATOMIA



Fig. 3 El diafragma visto desde abajo. (A=hiato aórtico; E=hiato esofágico; VC=hiato de la vena cava; M=espacio potencial para la hernia de Morgagni; B=sitio de la hernia de Bochdalek.)

FUENTE: (1)

E P I D E M I O L O G I A

Durante el período comprendido de 1978 a 1988 en el Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez se presentaron 1418 defunciones en infantes recién nacidos, -- de las cuáles 8 fueron causadas por Hernia de Bochdalek, correspondiendo al 0.54% de las defunciones, y por cada-177 defunciones 1 correspondió a Hernia de Bochdalek.(5)

De 1943 a 1983 ingresaron al Hospital Infantil-- de México 35 240 recién nacidos, de los cuáles 40 correspondieron a Hernia de Bochdalek, esto representa que por cada 881 recién nacidos ingresados, 1 ingreso fué de Hernia de Bochdalek(1:881). De los 40 pacientes ingresados-- con Hernia de Bochdalek, 13 fallecieron, resultando que por cada 2 700 recién nacidos ingresados, en éste período, 1 murió con diagnóstico de Hernia de Bochdalek(1:---2700). (2,5)

Las tasas de incidencia, mortalidad y morbilidad para la Hernia de Bochdalek, no existen en México; algunos autores como Butler y Claireaux, de Inglaterra, presentan una incidencia de 0.5%(1962), mientras que Potter y Adair, Bowers y Cols., de U.S.A.,(1950 y 1955), publican respectivamente 0.048 y 0.08%(6). Esto sería el equivalente a la variabilidad de 1 caso por cada 12 500 nacidos vivos y 1 caso en 2 200 del total de nacimientos, incluyendo nacidos muertos en quienes su frecuencia se eleva a 1 en 1 100.(7)

En U.S.A., la frecuencia varía de 1 por cada ---2000 a 1 por cada 5000 nacidos vivos(8,9).

Esta frecuencia es mayor en mortinatos y abortos (10). No hay predominio sexual, racial o geográfica, y-- no hay relación uniforme en casi todos los factores ma--

ternos.

Se observa polihidramnios en 20% de los embarazos que dan lugar a nacimiento de un niño con hernia diafragmática, 50% se asocian a mortinatos.(10)

En relación a la lateralidad, la mayoría de los autores, reportan franco predominio del lado izquierdo - que fluctua de 68 a 94%, derecha 6 a 30% y bilaterales - menor de 1.5%.(6,7)

Andersen y Warkany y Roth(11,12) demostraron que la privación de vitamina A, en ratas con predisposición genética, aumentaba el porcentaje de progenie con hernia diafragmática congénita; otros medicamentos que también se relacionan con su presentación son: Fenmetracina, --- quinina, talidomida, bencedin y nitrofen.(1)

Setenta y cinco a ochenta por ciento de las hernias son defectos posterolaterales, las del lado izquierdo tienen una frecuencia ocho veces mayor que las derechas, éstas últimas son más comunes en los niños mayores y en las bilaterales,1%.(1,13)

En relación a la existencia de saco herniario,-- los reportes son muy diversos, van desde 10% hasta 62% - (7). En la revisión de Medina Alanís(2) se encontro 51% con saco y 15% sin saco y no determinados en 33%. La lateralidad fué un franco predominio izquierdo, 82.6%, siendo para las derechas 16.1% y solo 1.18% bilateral. Las malformaciones reportadas con mayor frecuencia fué la -- malrotación intestinal, en 16.4%.

Dominic, Chu y colaboradores reportan en un infante recién nacido de 5 días, la presencia inusual de quiste hepático congénito.(11) En una amplia revisión-- de 108 casos de Hernia de Bochdalek, realizada por Denis R. Benjamín y asociados, refieren la amplia asociación de malformaciones cardiovasculares, urinarias, musculoesqueléticas, gastrointestinales y neurológicas. Cuadro 1. --

CUADRO NO. 1

HERNIA DE BOCHDALEK
CONDICIONES ASOCIADAS RECONOCIDAS

1. Trisomía 21
2. Trisomía 13
3. Síndrome de Turner
4. Trisomía 18
5. 46,XX,13q-
6. 46,XX, -p + der(1)
7. Síndrome de Cornelia de Lange
8. Regresión caudal
9. Taybi-Rubenstein
10. Complejo de mielodisplasia
11. Síndrome de Stikler
12. Síndrome de Fryns
13. Asplenia-Poliesplenia
14. Síndrome de Pierre-Robin
15. Asociación MURCS
16. Anomalia de Goldenhar
17. Esclerosis tuberosa
18. Anomalia de Klippel-Feil
19. Síndrome de Weidemann-Beckwith

FUENTE: Journ. Pediatr. Surg. 1988

En ésta misma revisión también presenta todas las condiciones reconocidas asociadas a Hernia Diafragmática Congénita.(12) Cuadro 2

Otras malformaciones que se han reportado son: - Hidrotórax, ascitis(14), atresia esofágica y duodenal, - hidroureter bilateral, hipospadias, malformación quística adenomatosa pulmonar, amelia y hemimelia(15), y la -- presentación en gemelos monocigóticos.(16)

La presentación tardía de la Hernia de Bochdalek se comporta clínicamente diferente a la de inicio temprano. La sintomatología aparece por lo general más halla - de las ocho semanas de vida extrauterina, así mismo, los hallazgos quirúrgicos, las complicaciones postquirúrgi-- cas, y el pronóstico difieren grandemente.(17) Las mal-- formaciones practicamente no se presentan, al menos en-- la literatura revisada. Cuadro 3

CUADRO NO. 2
DISTRIBUCION DE MALFORMACIONES ASOCIADAS
CON HERNIA DE BOCHDALEX

NO. DE CASOS	SISTEMA	MALFORMACION
25	Cardiovascular	Coartación, tetralogía de Fallot, transposición, estenosis pulmonar
16	Urinario	Agenesia renal, displasia quística renal, obstrucción ureteropélvica con hidronefrosis
11	S.N.C.	Arrinencefalia, holoprocencefalia, hidrocefalia, mielodisplasia
10	Músculoesquelético	Pie equino varo, hemivértebra
9	Genital	Ambigüedad de genitales, útero bicorne, microfalo, criptorquidea, atresia utero-vaginal
8	Digestivo	Pancreás anular, ano imperforado, agenesia de vesícula biliar

FUENTE: Journ. Pediatr. Surg. 1988

NOTA: En el presente cuadro se logra apreciar las diferentes malformaciones que se acompañan con la Hernia de Bochdalek.

CUADRO NO. 3

HERNIA DE BOCHDALEK PRESENTACION TARDIA

SÍNTOMA	CASOS	SIGNO	CASOS
Cardiorespiratorio			
Infección reciente	9	Hipoventilación	11
Dificultad aguda	5	Taquipnea	7
Infección aguda	2	Cianosis	5
		Dextrocardia	4
		Paro cardiorespiratorio	2
Digestivo			
Vómito	3	Peristalsis en tórax	3
Diarrea	2	Abdomen escavado	2
Anorexia	2	Distensión abdominal	1
Falla para crecer	1	Rígidez abdominal	1
Ninguno	2	Ninguno	4

FUENTE: Journ. Pediatr. Surg. 1988

NOTA: Diferentes pacientes tuvieron más de un solo signo. Los resultados de éste estudio retrospectivo de 20 años realizado en niños con Hernia de Bochdalek cuya presentación fue más allá de las ocho semanas postnatales. Fueron 26 pacientes, 16 masculinos y 10 femeninos, fueron diagnosticados clínicamente y radiológicamente como un proceso respiratorio infeccioso, quistes congénitos pulmonares o neumotórax. La toracocentesis se realizó en cuatro pacientes habiéndose diagnosticado como neumotórax.

Los signos y síntomas diversos que presentaron se muestra en el cuadro. Concluyen que los signos y síntomas de la Hernia de Bochdalek con presentación tardía son muy difíciles de interpretar, así mismo, observaron que los hallazgos radiológicos son muy fáciles de confundirse con algún otro diagnóstico.

F I S I O P A T O L O G I A

Una vez conocidos los mecanismos del desarrollo embrionario del diafragma, el intestino y pulmones, concluimos que para que se presente la Hernia Diafragmática Congénita y sus complicaciones, en mayor o menor grado - asociadas, se requiere la existencia de tres factores -- esenciales:

I DIAFRAGMA. De éste los puntos de importancia son los -- siguientes:

- a) El inicio de su formación a las tercera a quinta semana.
- b) Cierre sin reforzamiento muscular del último defecto-diafragmático (conductos pleuroperitoneales), ocurriendo dicho reforzamiento a la octava semana.
- c) Reforzamiento muscular de los pliegues membranosos -- pleuroperitoneales, que se lleva a cabo a la novena semana de gestación.

II ROTACION INTESTINAL. Aparece alrededor de la décima -- semana de gestación (Una vez que ya se completo el cierre y reforzamiento diafragmático, en condiciones normales).

III PULMONES. De éste factor destaca lo siguiente:

- a) GENESIS PULMONAR. Que se desarrolla de la cuarta a -- quinta semana de gestación. Las vías respiratorias se -- desarrollan mediante la ramificación dicotomizada en el mesénquima torácico.
- b) DIVISION DE LAS VIAS RESPIRATORIAS. La división subsecuenta de las vías respiratorias ocurre después de que -- se establecen los bronquiolos conductores y terminales -- hacia la décimoseptima semana gestacional. (1E)

c) TERCERA FASE DEL DESARROLLO PULMONAR. Tiene lugar entre la décimoseptima y vigésimocuarta semanas gestacionales, periodo en el cual, las vías respiratorias se diferencian, la luz de las mismas se ensancha y el epitelio se adelgaza.(18)

d) EL DESARROLLO ALVEOLAR. Comienza en la vigésimocuarta semana gestacional y continua aún después del nacimiento.

Una vez hechas éstas consideraciones tendremos - que si la rotación intestinal ocurre antes de la tercera a quinta semana, el paso de las visceras abdominales ocurrirá a través de una HERNIA VERDADERA, sin saco, con la consiguiente HIPOPLASIA PULMONAR GLOBAL(vías respiratorias y lecho vascular pulmonar) con la aparición de factores de mal pronóstico: Inicio de sintomatología temprana (0-8 Hrs. postnatales), datos de persistencia de conducto arterioso, hipertensión pulmonar persistente, gasometrías anormales(hipoxemia, acidosis, hipercarbia) y finalmente la aparición de la circulación fetal.

Dependiendo de la fortaleza del canal pleuroperitoneal, de si los bordes musculares están ampliamente separados, la presión del retorno visceral empujará hacia arriba la porción no reforzada y formará una hernia diafragmática con saco, que puede subsecuentemente romperse dependiendo del mayor o menor grado de reforzamiento muscular del diafragma.

Hemos analizado la presentación de la hernia con regreso prematuro del intestino, sin embargo también puede presentarse si hay un retraso en la formación o cierre del diafragma. La menor frecuencia del defecto en hemidiafragma derecho, apoya el punto de vista, de que el cierre ocurre en forma retrasada y no detenida.

Debido a que el hígado usualmente protege el diafragma derecho de la presión del intestino a la cavidad abdominal y como el hemidiafragma izquierdo no tiene tal protección, es el que más frecuentemente se ve afectado por la hernia sin saco y con saco herniario.

C U A D R O C L I N I C O

El cuadro clínico se enfoca con respecto a la --
sintomatología "perse" del defecto herniario y de las --
complicaciones que genera el paso de las vísceras abdomi-
nales a la cavidad torácica.

La etapa del desarrollo pulmonar en la cuál se -
presenta la hernia visceral, explica las variantes clíni-
cas que se observan en los pacientes con Hernia de Bochda-
dalek.

Wiseman y Macpherson(19) basandose en ésta hipó-
tesis clasificarón a los pacientes con Hernia de Bochda-
dalek en cuatro grupos:

PRIMERO: Son aquellos pacientes que experimentan la her-
niación visceral en las primeras fases de la ramifica-
ción bronquial, lo que llevará a una hipoplasia pulmonar
bilateral grave, que siempre es mortal.

SEGUNDO: En éste grupo la herniación en la etapa de rami-
ficación bronquial distal produce hipoplasia pulmonar --
unilateral y la supervivencia de éste grupo dependerá de
un equilibrio delicado entre las resistencias vasculares
pulmonares y el conducto arterioso.

TERCERO: Aquí la herniación se presenta en etapas tar-
días de la gestación y la insuficiencia es consecutiva -
a la deglución de aire con la compresión del pulmón, que
por lo demás es adecuado estructuralmente(lecho vascular
y vías respiratorias).

CUARTO: La herniación tiene lugar después del nacimiento
no existe algún trastorno pulmonar concomitante y la su-
pervivencia es exelente.

Los recién nacidos del primer y segundo grupo --
presentan signos en las primeras ocho horas de vida.

Los del tercer grupo los presentan a las 24 horas de vida, y los del cuarto grupo lo pueden presentar en cualquier momento, hasta la edad adulta.

En los recién nacidos con Hernia de Bochdalek -- congénita, la tríada característica está formada por: -- Dificultad respiratoria, cianosis, y dextrocardia. La -- exploración física revela un abdomen escafoide, disminución de los ruidos respiratorios, ruidos cardíacos atenuados y ruidos intestinales en tórax. Hay pérdida del timpanismo abdominal y matidez en la percusión del tórax.

La telerradiografía anteroposterior de tórax revelará desviación del mediastino, asas intestinales llenas de gas en el tórax y ausencia relativa de gas en el abdomen. Las Hernias de Bochdalek derechas a veces no -- producen síntomas debido al taponamiento del defecto por el hígado y se reconocen tardíamente(17), y la radiografía revela una masa intratorácica.

Aproximadamente 5% de todos los casos de hernias se presentan después del período neonatal(1), y en este grupo de pacientes los defectos del lado derecho son dos veces más comunes que los defectos del lado izquierdo.

Alrededor del 7% de los pacientes con Hernia de Bochdalek congénita que se manifiesta después del período neonatal no tiene síntomas y ésta se reconoce con una radiografía tomada por un problema no relacionado, generalmente de tipo respiratorio. El vómito, el dolor abdominal y torácico y la tos son la causa de que el paciente requiera la atención médica. El diagnóstico diferencial se hará con el enfisema lobar congénito, la malformación adenomatoide quística del pulmón(que incluye múltiples espacios quísticos llenos de aire y líquido similares a las asas intestinales que se observan en la Hernia de Bochdalek. En un lactante con dificultad respira-

toria mínima, los estudios gastrointestinales contrastados son útiles, cuando hay duda diagnóstica, pero en el recién nacido grave no son muy apropiados.(1)

El diagnóstico prenatal ha sido reportado(20,21, 22). Los rasgos principales que se han detectado es la presencia de polihidramnios, la mortalidad de los pacientes diagnosticados prenatalmente, al nacer, han tenido una mortalidad de 80% a pesar del manejo "máximo" de cuidados intensivos, incluyendo terapia vasodilatadora(tolazolina) e hiperventilación. Se ha concluido que la intervención quirúrgica prenatal puede ser necesaria para mejorar la sobrevida de los fetos con Hernia de Bochdalek y polihidramnios.(22)

La cirugía prenatal actualmente se encuentra en fase de experimentación en fetos de borrego, donde se ha realizado por vía abdominal la corrección de la hernia con aplicación de material sintético en los casos -- necesarios.(23). En éste modelo animal, creado en borregos, se ideó con cambios vasculares similares a los que presenta la hernia en el humano, teniendo resultados --- demostrativos de que el lecho arterial pulmonar vuelve a la normalidad.

Antes de analizar la sintomatología y signos de las principales complicaciones que acompañan a la Hernia de Bochdalek, es importante recordar los aspectos normales de la circulación fetal "in utero" y en el período neonatal, así mismo, los cambios fisiológicos normales que ocurren, para poder interpretar los patológicos ocurridos durante la persistencia del conducto arterioso,-- la hipertensión pulmonar, la circulación fetal persistente, así como el resto de complicaciones sistémicas(renales, digestivas, hematológicas, metabólicas y neurológicas).

LA CIRCULACION FETAL NORMAL (Fig. 4)

En el feto la sangre que llega a la placenta, a través de la vena umbilical está relativamente bien oxigenada (PaO₂ 30mmHg), la mitad de éste volumen de sangre atraviesa el hígado y el resto se dirige directamente -- hacia la vena cava inferior, a través del conducto venoso. La vena cava inferior recibe además sangre procedente del hígado, a través de las venas hepáticas y la que retorna de la mitad inferior del cuerpo fetal. La mayor parte de la sangre de la vena cava inferior atraviesa el foramen oval hasta la aurícula izquierda, luego pasa al ventrículo izquierdo, aorta ascendente y circulación coronaria. Una pequeña parte de la sangre que proviene de la vena cava inferior pasa a través de la válvula tricúspide hasta el ventrículo derecho. La sangre que retorna de la cabeza y el cuello, llega hasta la aurícula derecha a través de la vena cava superior, se mezcla con la sangre procedente del seno coronario y pasa al ventrículo derecho, a la arteria pulmonar. En el feto tan sólo -- 15% de la sangre del ventrículo derecho llega a los pulmones, el resto pasa a través del conducto arterioso a la aorta descendente, donde se mezcla con la sangre procedente de la aorta ascendente.

El conducto arterioso en el feto es tan grueso -- como la aorta misma y las presiones en la aorta y en la arteria pulmonar son idénticas.

Después del nacimiento ocurren los siguientes -- cambios:

1. La resistencia vascular pulmonar disminuye y aumenta el flujo sanguíneo pulmonar.
2. La resistencia vascular sistémica aumenta.
3. El conducto arterioso permeable se cierra.

4. El foramen oval se cierra.
5. El conducto venoso se cierra.

La caída inicial de la resistencia vascular pulmonar que ocurre al nacer, se asocia con la expansión -- aérea de los pulmones. Cesa la vasoconstricción arterial pulmonar y hay una dilatación activa de los vasos(24,25, 26). El descenso importante de la presión arterial pulmonar acontece en los 2 a 3 primeros días de la vida. La - capa muscular media de las arteriolas se adelgaza, en -- los primeros días de vida, mientras éstos vasos se dilatan, los cambios histológicos de los vasos pulmonares - son los que causarán la caída progresiva de la presión -- arterial pulmonar.

Al nacer tras quedar suprimida la circulación -- placentaria, de baja resistencia en el período fetal, au mentará en el período neonatal inmediato. Mientras el -- conducto arterioso permanece permeable hay un flujo pre ferente a través del mismo, desde la aorta hacia los pul mones. El conducto arterioso se cierra funcionalmente -- entre las 10 a 15 horas después del nacimiento, deja de ser permeable al cabo de un tiempo reducido. En -- los niños que evolucionan normalmente el conducto se cie rra en forma definitiva a las dos o tres semanas postna tales. Si por cualquier causa existe una hipoxia de la - sangre fetal(por ejemplo enfermedad pulmonar) se provoca un aumento de la presión arterial pulmonar y favorece el corto circuito derecha izquierda, a través del conducto arterioso permeable. La administración de oxígeno al --- 100% causa vasoconstricción del conducto arterioso.

El foramen oval se cierra funcionalmente al na-- cer, sin embargo, puede haber un cortocircuito de la aurícula derecha a la aurícula izquierda, por un aumento - de la presión de la arteria pulmonar y del ventrículo -- derecho como respuesta a un estímulo hipóxico.

HERNIA DE BOCHDALEK

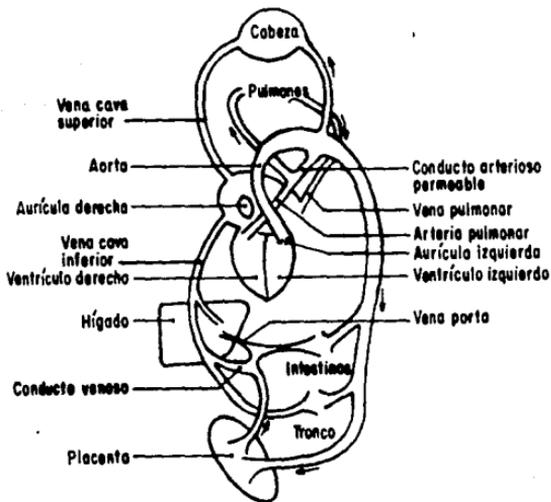


Fig.No.4 Circulación fetal

HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR(26)

El término hipertensión pulmonar(en sentido estricto hipertensión arterial pulmonar) hace referencia a la elevación de la cifras por arriba de los valores normales.(Figura 5)

In útero y en los primeros días siguientes al nacimiento la hipertensión pulmonar es fisiológica. Posteriormente puede adoptar tres formas:

1. HIPERTENSION PULMONAR HIPERDINAMICA. Causada por un elevado flujo de sangre en el sistema pulmonar. Los vasos pulmonares pueden dilatarse y aumentar su capacidad de flujo hasta 100 a 200%, sin aumento real en la presión de la arteria pulmonar, en condiciones normales, pero al existir un estímulo hipóxico ésta capacidad se vera reducida a causa de una vasoconstricción secundaria y si consideramos que en la Hernia de Bochdalek, además de la vasoconstricción, existe una disminución, mayor o menor, del lecho vascular, la dilatación y capacidad de aumentar será nula y así la hipertensión pulmonar no se podrá evitar ante el más mínimo cambio adverso en el flujo pulmonar o volumen del lecho vascular.

2. HIPERTENSION PULMONAR PASIVA. Debida únicamente a la presión transmitida en sentido retrógrado, a través de los capilares pulmonares, por elevación de la presión venosa pulmonar y de la aurícula izquierda.

La hipoplasia pulmonar global que presenta la Hernia de Bochdalek, condiciona una menor capacidad en el lecho vascular, haciendo que el aumento del flujo venoso incremente la presión venocapilar y por consiguiente aumente la presión arterial pulmonar; sumandose a ---

a éste incremento, la condicionada por el flujo de izquierda a derecha que presenta el conducto arterioso permeable. Como se menciona anteriormente un incremento de la presión arterial pulmonar también puede causar apertura del foramen oval, trayendo como consecuencia paso de sangre de aurícula derecha a izquierda, sobrecargando -- volumen e incrementando la presión, que condicionaría hipertensión pulmonar pasiva.

3. HIPERTENSION PULMONAR REACTIVA. Representa un aumento en las resistencias vasculares pulmonares, debido a la vasoconstricción de las pequeñas arterias musculares pulmonares. El aumento de las resistencias puede ser reversible y temporal en algunas circunstancias, pero en otras permanente. El único estímulo fisiológico que produce un aumento en las resistencias vasculares pulmonares es la hipoxia, los quimiorreceptores están situados en el sistema venoso pulmonar, y un descenso en la presión parcial de oxígeno condicionará vasoconstricción, que también es causada por un incremento en la presión parcial de CO₂, así como por un incremento en el pH sanguíneo.

La hipertensión pulmonar puede ser congénita o adquirida. Las arterias pulmonares principales, en la congénita, tienen una estructura similar a la de la aorta, presentando una pared media gruesa y abundante tejido elástico. Estos cambios histológicos no se observan en la hipertensión pulmonar adquirida.

Heath y Edwards clasifican los cambios de las pequeñas arterias pulmonares en seis grados:

1. Hipertrofia muscular de la media y desarrollo de fibras musculares longitudinales.
2. Proliferación celular de la íntima.
3. Fibrosis de la íntima con estenosis de la luz del vaso.

4. Dilatación con adelgazamiento de las paredes del vaso.
5. Lesiones vasculares plexiformes.
6. Necrosis fibrinoide de la íntima y de la media.

Las manifestaciones de la hipertensión pulmonar son: El pulso arterial tiene una amplitud pequeña, existe cianosis periférica y central, el latido ventricular-derecho en el borde esternal izquierdo está aumentado, - el segundo ruido es muy fuerte y palpable, la dilatación de la arteria pulmonar da lugar a un "clic" de eyección- y a un soplo sistólico de eyección suave, puede haber un soplos diastólico secundario a una insuficiencia pulmo-- nar funcional. Las radiografías de tórax muestran dilata-- ción del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas -- derecha e izquierda, con ramas periféricas pequeñas (arte-- rias pulmonares "podadas"). El electrocardiograma puede-- tener un patrón de bloqueo de rama derecha o una inver-- sión profunda de la onda T, en las derivaciones ventricu-- lares derechas (DIII, aVF, V2, V3). La onda P suele ser picu-- da en DII y V1, debido a la hipertrofia ventricular dere-- cha. El ecocardiograma presenta ausencia de movimiento - apertura presistólico de la válvula pulmonar y una pro-- longación del tiempo de eyección derecha. También puede-- demostrarse la hipertrofia de la pared ventricular dere-- cha.

La hipoplasia pulmonar, condicionará hipoxia y - acidosis, lo cuál desencadena vasoconstricción y persis-- tencia del conducto arterioso, inicialmente con flujo -- aumentado en sentido del lecho vascular pulmonar, provo-- cando hipertensión pulmonar reactiva, hiperdinámica y -- pasiva, que secundariamente hará que el flujo a través - del conducto permeable se invierta , trayendo como conse-- cuencia perpetuación de la hipoxia-vasoconstricción y -- persistencia de la circulación fetal.

HERNIA DE BOCHDALEK

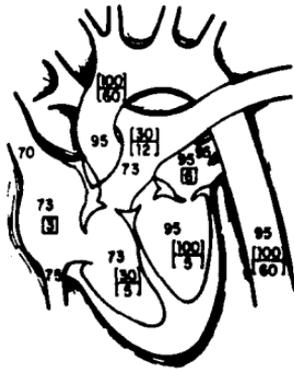


Fig. 5 Valores normales. La presión (mmHg) está incluida en los cuadros; los porcentajes de saturación de oxígeno carecen de recuadro.

HIPERTENSION PULMONAR PERSISTENTE Y PERSISTENCIA
DE LA CIRCULACION FETAL EN EL NEONATO

La hipertensión pulmonar persistente del neonato (HPPN) es uno de los síndromes clínicos de más difícil diagnóstico en la sala de cunas. En una serie reportada (24) los signos clínicos encontrados fueron: Cianosis, taquipnea, apnea, tiros intercostales, hipotermia, soplo sistólico, con presión arterial normal, los datos de laboratorio, en ésta misma serie, se menciona hematócrito de 36 a 63%, hipoglicemia (menor de 30 mgrs/Dl), hipocalcemia menor de 8 mgs/dl y cardiomegalia en la radiografía de tórax. Gasométricamente se ha determinado que existe hipertensión arterial pulmonar cuando hay datos de cortocircuito de derecha-izquierda, considerandose importante cuando la diferencia entre la PaO₂ preductal y postductal es mayor de 25% o cuando la postductal es menor de 80 mmHg con una FiO₂ de 100%. (1)

Un dato importante es saber que los lactantes con muy diversos cuadros clínicos terminan por presentar HPPN. Es posible que los factores específicos que miden la génesis de la hipertensión sean diferentes en cada uno de los grupos. En un subgrupo (sepsis por estreptococo B) se utilizó introducción de estreptococos del grupo B por goteo endovenoso para aumentar la presión de la arteria pulmonar y dicho aumento resultó proporcional a la velocidad del goteo mencionado. Esto ha sugerido que el tromboxano A₂ podría ser un mediador importante de la hipertensión señalada, el tratamiento a base de indometacina ha disminuido extraordinariamente el incremento de la presión arterial pulmonar en el modelo animal. (24, 25-27)

Las investigaciones anatómicas han sugerido que los infantes con HPPN muestran hipertrofia de la capa muscular de la arteria y una extensión del desarrollo en las arteriolas pulmonares cercanas a la unidad alveolopilar, en comparación con lo normal. El otro ejemplo de cambio anatómico que ocurre con HPPN es el síndrome de hipoplasia pulmonar severa o moderada. En esta categoría están los recién nacidos con Hernia de Bochdalek, ellos muestran una gran heterogeneidad en la magnitud de su trastorno, que va desde hipoplasia mínima, pasando por la hiperreactividad leve vascular pulmonar, hasta la hipoplasia pulmonar intensa e hipertensión profunda y fija de la arteria pulmonar.

La HPPN no constituye una entidad patológica precisa sino un ejemplo de la transición inadecuada de la circulación fetal transicional a la neonatal normal. El cuadro clínico de esta entidad, es decir, presiones altas de la arteria pulmonar, bajo flujo sanguíneo por los pulmones y corto circuito masivo de derecha a izquierda a través del agujero oval y del conducto arterioso, con notable hipoxemia que apenas si mejora con oxígeno suplementario, es un reflejo de resistencia vascular pulmonar siempre elevada, que surge cuando la circulación transicional no sigue una evolución normal. Cualquier estímulo que sobrecargue la circulación transicional hará que surja el síndrome clínico de HPPN. En los últimos 10 años se han hecho adelantos significativos en el conocimiento de los procesos complejos que caracterizan a la circulación transicional normal.

El conocimiento de los procesos que controlan -- las resistencias vasculares pulmonares "in útero" y durante la fase de transición ha sentado las bases para -- entender la fisiopatología y el tratamiento del síndrome.

Se expondrán cuatro aspectos de la investigación que son particularmente prometedores: El curso cronológico de la circulación transicional, la intervención de la prostaclina, la de leucotrienos y tromboxanos y la importancia del oxígeno.

CURSO CRONOLOGICO DE LA CIRCULACION TRANSICIONAL

Desde hace algunos años se sabe que el cierre -- del conducto arterioso, incluso en el neonato a término, no se completa durante unos días, y se necesitan algunas semanas para que la resistencia vascular pulmonar disminuya a su nivel final, aunque persiste el concepto general de que el neonato muestra dos estados: Antes y des-- pués de la disminución de la resistencia vascular pulmonar. Pruebas recientes han señalado que la circulación-- transicional no es un fenómeno, sino un proceso que ocurre en fases diferentes: Una fase "in utero", otra inmediata, otra más rápida y la fase final. Este concepto de dividir la transición en fases distintas con propiedades fisiológicas y farmacológicas totalmente diferentes, explica quizá la capacidad de un estímulo particular como sería asfíxia y sepsis, para inducir una falla en la disminución normal de la resistencia vascular pulmonar y -- así causar HPPN en un punto de la circulación transicional y no en otra. (27) Figura 6.

En la actualidad una causa de HPPN, la inducida por inhibidores de la ciclooxigenasa, al parecer guarda relación neta con la falla de una fase particular de la circulación mencionada. Es importante comenzar a pensar que el neonato pasa por tres fases: Antes, durante y des

HERNIA DE BOCHDALEK

CURSO CRONOLÓGICO DE LA CIRCULACION TRANSICIONAL

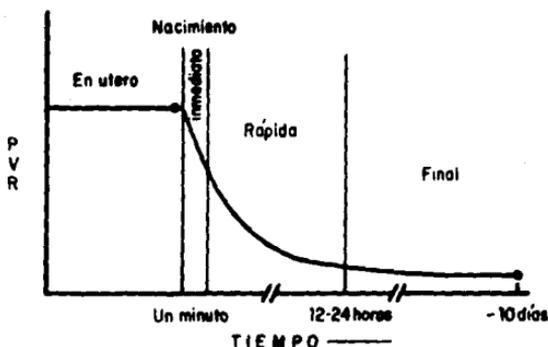


Fig. 6. Los cuatro fases de la circulación transicional. PVR=Resistencia vascular pulmonar

En la presente figura se aprecian las diferentes etapas -- por las que pasa la circulación transicional: EN UTERO la resistencia vascular pulmonar está mediada por mezcla venosa hipóxica (17 Torr) y mecánica por el colapso pulmonar, con la respiración los pulmones expanden y la oxigenación en el circuito menor mejora siendo el estímulo más importante para que en la FASE INMEDIATA (un minuto) en forma puramente mecánica disminuya la resistencia vascular pulmonar. La FASE RÁPIDA (12-24 Hrs.) está mediada por prostaciclina, potente vasodilatador, que se incrementa en las primeras 24 Hrs. postnatales con el incremento de la resistencia vascular pulmonar, después de las 24 Hrs. ya no existe tal incremento, observándose que después de este tiempo -- aparece con el aumento de la resistencia vascular pulmonar incremento de leucotrienos y tromboxanos, ya durante la FASE FINAL (24 Hrs. a 10 días).

pués de la transición, y que está expuesto a riesgo variable de sufrir el síndrome de HPPN ante cualquier elemento dañino en cualquiera de las fases.(27)

IMPORTANCIA DE LAS PROSTAGLANDINAS

La figura 6 señala que la fase rápida de la circulación transicional es aquella en que acaece la mayor parte de la disminución de la resistencia vascular pulmonar. La característica de la fase rápida(Primeras 12 horas de vida postnatal) es la producción repentina y masiva de prostaciclina pulmonar, que es uno de los productos naturales de la vía de la ciclooxigenasa, y es un potente vasodilatador, dicha sustancia producida por los pulmones actúa como modulador de la presión de la arteria pulmonar. La producción de ella aumenta siempre que lo hace la presión de la arteria pulmonar, al parecer únicamente durante la fase rápida, según lo demuestra un estudio realizado por Ford, James y Walsh, que demuestran que la prostaciclina disminuyó en concentración sérica de muestras obtenidas de arteria radial derecha y umbilical, aún con un incremento de la presión arterial pulmonar y de la resistencia vascular. La misma disminución de prostaciclina se observó con la administración de la tolazolina.(25,27)

Leffler y colaboradores han demostrado que el comienzo de la ventilación(fase inmediata) hace que se produzcan grandes cantidades de prostaciclina endógena, de los pulmones neonatales y tal producción se acompaña de disminución de la resistencia vascular pulmonar, sin embargo, Ford, James y Walsh, a 17 horas postquirúrgicas,-

demostrarán que la prostaciclina disminuyó, a pesar de - incrementarse la resistencia vascular pulmonar. (25,27)

El tratamiento previo del feto con indometacina, que inhibe la secreción de prostaciclina al bloquear-- la enzima ciclooxigenasa, impide que surja la disminu--- ción de la resistencia que aparece después de comenzar - la ventilación(fase inmediata y fase rápida). Se sabe de algunos comunicados de recién nacidos con HPPN que naci^o rón de mujeres que habían recibido fármacos como aspiri- na o antiinflamatorios no esteroideos, sustancias que -- bloquean la ciclooxigenasa, y a su vez la producción de prostaciclina. Las dosis suficientes de los fármacos que reciba la madre seguramente pasarán de la placenta al -- feto y producirán una falla en la circulación transicio- nal al inhibir la producción de prostaciclina por los - pulmones. Con el interés renovado por el empleo de anti- inflamatorios no esteroideos, como tocolíticos, es posi- ble que los productos que nazcan a pesar de ésta forma - de tocolisis, presenten HPPN, al presentar una falla de la circulación transicional, concretamente la fase rápi- da que depende de prostaciclina. (27)

MEDIADORES DE LA RESISTENCIA VASCULAR PULMONAR DEL FETO

Los mecanismos en la elevación de la resistencia vascular pulmonar "in utero" constituyen aspectos de in- vestigación activa de la que se han encargado algunos -- grupos, al parecer los leucotrienos y la vasoconstricci- ón pulmonar hipóxica representan las posibilidades de ma yor peso en cuanto a estos mecanismos, y constituyen ori- entación para la investigación sobre la fisiopatología y tratamiento de la HPPN.

En fecha reciente se ha enfocado el interés hacia la intervención posible de los leucotrienos y tromboxanos en los mecanismos normales y patológicos de la circulación pulmonar fetal. Saeed y Mitchel han reportado datos que la lipooxigenasa, enzima que producen los leucotrienos a partir del ácido araquidónico, está ya en los pulmones del feto humano entre la doceava y décimo--octava semanas de gestación, varios laboratorios han indicado tendrían suma importancia en la respuesta vaso--constrictora pulmonar a la hipoxia.(27)

POSIBLE INTERVENCIÓN DEL OXIGENO Y DE LA
VASOCONSTRICCIÓN PULMONAR HIPOXICA EN EL CONTROL
DE LA CIRCULACION TRANSICIONAL

Desde hace unos 30 años se sabe que hay notable desviación de la sangre hacia el corazón del feto, y los pulmones reciben la sangre intensamente desaturada que vuelve desde la cabeza. La PaO_2 de la sangre que en realidad llega a los pulmones fetales tienen aproximadamente 17 torr, la sangre venosa mixta con dicha PO_2 pequeña constituye un estímulo para la vasoconstricción hipóxica del árbol pulmonar a pesar de que la FiO_2 en los alveolos sea de 21%.

En el feto, la PO_2 de los alveolos llenos de líquido está en equilibrio con la PO_2 baja de la sangre, lo cuál representa un estímulo potentísimo para la resistencia y la hipertensión pulmonar, por tal motivo, una vez que comienza el proceso de anular la resistencia vascular pulmonar elevada cada reducción sucesiva aminora todavía más el estímulo para la hipertensión pulmonar, y de ésta forma continuará el ciclo, con reforzamiento, --

intrínseco, hasta que disminuya substancialmente la resistencia vascular pulmonar.

Antes de la primera respiración los pulmones no tienen aire y reciben sólo una pequeña cantidad de sangre (en promedio 8% del gasto cardiaco combinado). Al respirar por primera vez el neonato, acaecen dos fenómenos: En primer lugar, los vasos del lecho pulmonar se distienden y se abren, y disminuye la resistencia vascular pulmonar por medio puramente mecánico (fase inmediata de la circulación transicional). Esta disminución de la resistencia vascular pulmonar permite la entrada de más sangre a los pulmones y líquido mejor oxigenado, porque la sangre que ha vuelto de la placenta tiende a penetrar en el ventrículo derecho y a los pulmones en cantidades mayores. Además, la penetración de aire en los pulmones incrementa la PaO₂ en los alveolos que se expandieron. El efecto combinado de estos dos fenómenos es una disminución impresionante en el estímulo de la hipertensión arterial pulmonar.

Ahora bien, hay que destacar un aspecto negativo e importante de éste proceso. Si por alguna razón disminuyese la PaO₂ de los alveolos o de la sangre venosa mixta surgiría exactamente el proceso contrario. El incremento mínimo de la resistencia vascular pulmonar ocasionará corto circuito de derecha a izquierda, de sangre. En estos casos habrá mayor desaturación de la sangre venosa mixta de retorno, y así se iniciará el ciclo vicioso del deterioro.

Por lo anterior comentado es sumamente importante instalar en forma urgente un mecanismo en el que se disminuya el estímulo para la vasoconstricción y por ende el aumento de la resistencia vascular pulmonar y de la hipertensión pulmonar. Por último, es importantísimo destacar que los tratamientos actuales contra la HPPM se

deben apoyar con base en estos conocimientos de la hipertensión vascular pulmonar en la circulación transicional.

NEUROMODULADORES Y CONTROL RESPIRATORIO EN EL LACTANTE

El control respiratorio juega un papel muy importante en el neonato, y más aún en el que de alguna forma se encuentra afectado desde el punto de vista respiratorio y equilibrio ácido-base. El recién nacido con Hernia de Bochdalek presenta éstas alteraciones y requiere setomen en cuenta los mecanismos y fármacos implicados en el control respiratorio.

Los fármacos que estimulan la respiración se utilizan ampliamente en medicina neonatal, y entre ellos están teofilina, cafeína, doxapram y naloxona. Otros productos que se administran a madres y neonatos, como agentes adrenérgicos e indometacina, influyen también en el control de la respiración. Cualquier perturbación en el equilibrio entre neuromoduladores inhibidores y excitadores, fácilmente causa apnea.

Las prostaglandinas son formadas por varios tipos de células, pero a pesar de ello cabe considerarlas como neuromoduladores, porque inhiben la liberación de noradrenalina por un mecanismo presináptico, y poseen -- también efectos postsinápticos. (28)

La prostaglandina E₁ aplicada a lechones recién nacidos y anestesiados, deprimió intensamente la ventilación, efecto que no fué consecuencia de un cambio de temperatura porque estaba servocontrolada. (28)

La prostaglandina E₁ aplicada a neonatos humanos para conservar abierto el conducto arterioso, ha causado

apnea según algunas publicaciones(28).

La prostaglandina E2 puede ejercer un efecto inhibidor tónico en la respiración. La administración de indometacina o meclofenasato que bloquean la síntesis de prostaglandinas, se ha dicho que estafaula la respiración en fetos de cordero y cochinitillos recién nacidos.(28)

Las concentraciones plasmáticas de prostaglandinas E2 disminuyen al nacer el producto, y por ello se ha considerado que ésta situación podría tener importancia para el comienzo de la respiración. Algunas prostaglandinas como la E2 relajan el conducto arterioso "in vivo" e "in vitro". La indometacina, quizá por la inhibición de la síntesis de prostaglandinas, hace que se cierre el conducto arterioso en el neonato.(28,29,30)

Otras complicaciones que se presentan en la Hernia de Bochdalek son:

1. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO: De éste, en los anteriores aspectos comentados, ya se han mencionado muchos datos al respecto y ahora solo analizaremos únicamente los datos clínicos que presenta.

En una revisión por Robert B. Cotton(31)destaca las manifestaciones del conducto arterioso permeable sintomático, encontrando a la inspección hiperactividad precordial, manifestado por movimiento sutil, relacionado con los del corazón, sobre el vértice de éste órgano, y mínimas pulsaciones en los vasos del cuello. El impulso cardíaco se palpa en la zona precordial y es fácil palpar los pulsos femoral y humeral, aunque no necesariamente rebotantes. Los ruidos cardíacos son intensos al auscultarlos, y puede haber taquicardia y ritmo de galope, especialmente si el paciente ha recibido abundantes líquidos. En la porción superior del borde esternal izquierdo se ausculta un soplo sistólico breve, apenas audible y de tono medio. La radiografía torácica de un lac-

tante con conducto arterioso persistente y sintomático - señala edema pulmonar, trama vascular notable y cardiomegalia.

En otro reporte donde utilizaron para hacer diagnóstico de persistencia del conducto arterioso, el ecocardiograma comparado con estos hallazgos clínicos y de gabinete, se demostró que tienen una sensibilidad y especificidad similares.(32)

2. DESEQUILIBRIO ACIDO-BASE: La mayor causa de muerte en la Hernia de Bochdalek es la falla ventilatoria e intercambio gaseoso. Boix-Ochoa y asociados estudiaron las -- gasometrías preoperatorias, ellos predijeron un pobre -- pronóstico si la PaO2 y PaCO2 eran anormales y morirían si no respondían a la ventilación con FiO2 al 100%. Mishalany y asociados recientemente correlacionaron el pH anormal preoperatorio anormal con la sobrevida, los pacientes que tuvieron pH mayor de 7.2 deberían sobrevivir, con un pH menor de 7.0 deberían morir y los pacientes con un pH de 7.0 a 7.2 deberían tener una sobrevida del 50%.(1,32,33)

Existen otras complicaciones en el curso de la evolución de un paciente que tiene Hernia de Bochdalek-- como la sepsis, insuficiencia renal, y otras relacionadas a la ventilación como el neumotórax, obstrucción de la cánula endotraqueal; de todas éstas son ampliamente-- conocidas tanto sus manifestaciones clínicas como su tratamiento que no se comentan más ampliamente.

TRATAMIENTO

Al igual que la fisiopatología y las manifestaciones clínicas, el tratamiento de la Hernia de Bochdalek se enfoca para el defecto muscular "per se" y para las complicaciones que desencadena éste defecto. Lo dividimos en tratamiento médico y quirúrgico (Preoperatorio, transoperatorio y postoperatorio).

TRATAMIENTO PREOPERATORIO

Desde las tempranas descripciones de Gross, en sus artículos, la reparación urgente ha sido la piedra angular del manejo recomendado para la Hernia diafragmática congénita. (34)

Una vez hecho el diagnóstico de Hernia de Bochdalek, actualmente, se sigue considerando por muchos investigadores que la cirugía se debe realizar en forma urgente. (34) Sin embargo, como hemos podido analizar en las notas previas, la circulación y las alteraciones que presenta secundariamente a la hipoxia y la acidosis, seguramente no mejorarán con la cirugía y muchos pacientes se deteriorarán en el postoperatorio.

Langer y colaboradores empleando un protocolo -- en el cuál la cirugía fué realizada hasta mantener PaCO₂ cerca de 40 mmHg y que el recién nacido estuviese estable hemodinámicamente. Concluyen que la cirugía de emergencia no es necesaria y que debe ser retrasada hasta -- que el paciente éste satisfactoriamente estable. (34)

Hasebroek y asociados (35) consideran que la estabilidad preoperatoria previene o disminuye el riesgo de hipertensión pulmonar persistente.

En una revisión realizada por Hasebroek y su gru

grupo concluyen que:

1. Parámetros satisfactorios de ventilación al ingreso y durante la estabilización, no se verán afectados durante ésta ni subsecuentemente a la cirugía. Se espera que sobrevivan.
2. Parámetros insatisfactorios en su ingreso, que mejoran con la estabilización, darán una mejor posibilidad de sobrevida.
3. Pobres parámetros ventilatorios a su ingreso, que no se logran mejorar durante la fase de estabilización, no mejorarán con la cirugía postoperatoria. Morirán.

Cartiladge(36) y asociados trataron infantes críticamente enfermos con Hernia de Bochdalek mediante cirugía temprana y cirugía tardía después de estabilización-preoperatoria (corrección de la acidosis e hipoxia y tratar de reducir la severidad de la circulación fetal persistente). La sobrevida mejoró de 12.5% con cirugía temprana (sin estabilización) a 52.9% después de cirugía tardía con estabilización.

Considerando éstas referencias el tratamiento -- preoperatorio está encaminado hacia la estabilización -- que incluye: Ayuno, aplicación de soluciones parenterales, tomando en cuenta los requerimientos hidroelectrolítico del recién nacido y además el funcionamiento cardio renal. Se introducirá una sonda orogástrica para disminuir al mínimo la distensión intestinal dentro de la cavidad torácica. La ventilación mecánica, deberá llevar - los siguientes objetivos:

1. Mantener la PaO₂ por arriba de 80 mmHg.
2. Mantener la PCO₂ por debajo de 40 mmHg.
3. Evitar el barotrauma, tratando de aplicar bajas presiones, dado que prácticamente el problema no es de presión, sino más bien de hipoplasia del parénquima y al ejercer presiones altas en lugar de beneficiar perjudicamos.

El barotrauma, como lo demuestra Hansen y asociados en una serie revisada por ellos, repercute directamente en pronóstico de sobrevida del paciente con Hernia de Bochdalek, reviso 75 recién nacidos con hernia, un total de 53% (40 pacientes sobrevivieron), encontraron que en dos diferentes grupos, el barotrauma apareció relacionado -- con una sobrevida menor y que la incidencia de neumotórax disminuyó paralelamente al uso de relajantes musculares (Pancuronio). Finalmente concluye que hay múltiples -- factores que influyen en la sobrevida de los pacientes -- pero que definitivamente un detrimento en el neumotórax -- beneficia los efectos del manejo estandarizado de técnicas de cuidado intensivo convencionales que reciben estos pacientes. (37)

4. Mantener el pH arriba de 7.2, lo más cercano a la normalidad posible.

5. Evitar al máximo el proceso de obstrucción del sistema ventilatorio con mínima manipulación del neonato.

Se requerirán altas concentraciones de oxígeno -- a través de cánula endotraqueal, evitando dar ventilación con mascarilla que llena rápidamente de aire el intestino y dificulta la expansión pulmonar. La presión pico-inspiratoria máxima se determina de acuerdo al adecuado movimiento del tórax, con entradas de aire satisfactorias determinadas por auscultación, la presión mínima -- utilizada será la fisiológica, 2-4 cms. de agua. La frecuencia respiratoria se ajustará a mantener PaCO₂ de 40-60 mm Hg, si existe acidosis metabólica con exceso de -- base marca un déficit mayor a 10 Meq/L, se indicará el -- uso de bicarbonato de sodio. La FiO₂ se disminuirá si la PaO₂ se mantiene en 70 a 80 mm Hg. El tiempo inspiratorio de acuerdo a las demandas de frecuencia se ha usado -- hasta 0.6 segundos con ventilación convencional. Se irá -- disminuyendo la frecuencia respiratoria de 2 a cinco res

piraciones por minuto, cuando la PaCO₂ se encuentre por debajo de 60 mm Hg y si el neonato no exhibe respiración espontánea laboriosa. (38)

Como se menciona la frecuencia respiratoria rápida con volúmenes corrientes bajos para mantener presiones relativamente bajas son ideales para evitar el neumotórax.

Para la dilatación del lecho vascular pulmonar, en caso de hipertensión arterial pulmonar, la tolazolina será usada en bolo de 1 a 2 mgs. por kilogramo de peso intravenosa, mientras la presión arterial de oxígeno es monitorizada preferentemente mediante electrodos transcutáneos, si el efecto es demostrado después del bolo inicial, la infusión continua de tolazolina a 1 a 2 Mgs/kg/hora será iniciada. Raramente la presión arterial sistémica desciende por abajo de 50 mm Hg, si esto ocurriera un bolo de solución salina 0.9% normal puede ser administrado. Al existir datos de bajo gasto cardiaco se indicará la dopamina a 5 mcgrs./kg/min., sin excederse al efecto alfa adrenérgico dado que puede causar un incremento en la vasoconstricción pulmonar. (38)

La respuesta a la tolazolina a sido reportada, -- Bloss y asociados(33) refiriendo buena respuesta cuando la PaO₂ se incremento hasta 149 mm Hg., insuficiente con aumento promedio de 33 mm Hg(20-100 torr) y nula cuando hay incremento menor de 20 mm Hg. Las complicaciones de la tolazolina, entre otras, son trombocitopenia, distensión abdominal, hemorragia gastrointestinal y pulmonar. (1)

Se deberá colocar un cateter central para monitorizar PVC, y cateter arterial para toma de gasometrias y evitar el excesivo manipuleo del recién nacido. Deberá tomarse muestras sanguíneas para monitorizar biometría hemática completa, tipo y Rh, pruebas de función renal-- etc.

Los cuidados intensivos neonatales son esenciales en - estos pacientes, la medición de la diuresis , los signos vitales, así como teleradiografías de tórax se tomarán - diariamente para valorar la presencia o ausencia de complicaciones. El uso de antibióticos estará sujeto a la - presencia de focos infecciosos que se presenten durante la evolución. Se debe aplicar vitamina K dentro del maneya establecido del recién nacido, independientemente de-- la malformación congénita, 1 mg intramuscular.

Dentro del manejo de estabilización está incluído el uso de relajantes musculares que se mencionará al analizar el tratamiento ventilatorio de la HPPN.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Los recién nacidos con Hernia de Bochdalek generalmente sobreviven a la reparación quirúrgica pero desarrollan insuficiencia respiratoria progresiva y fatal. - Una causa de ésta insuficiencia respiratoria progresiva puede ser la sobreexpansión del pulmón contralateral.(39) Se postula que ésta sobreexpansión ocurre debido al espacio vacío creado por la pérdida de expansión del pulmón-hipoplásico en el lado de la hernia. Frecuentemente un período de "luna de miel" ocurre en estos neonatos, durante el postoperatorio, en el cuál el intercambio gaseoso es aparentemente adecuado.

La insuficiencia respiratoria progresiva sugiere que se desarrolla una pérdida funcional o una destrucción del parénquima pulmonar.(39)

La ventilación normal requiere de múltiples factores diferentes. La inspiración requiere que la presión de las vías aéreas sea tan grande como la presión alveolar. La presión está directamente relacionada con la presión intrapleurales. La expansión pulmonar está limitada por la distensibilidad del pulmón y la pared torácica y por la expansión del pulmón opuesto.(39)

En un estudio realizado por Ramenofsky, simulando un modelo animal en el estado postoperatorio del paciente después de reparación de la Hernia, observo que una sobreexpansión progresiva del pulmón contralateral en el hemitórax vacío puede ser la causa de la insuficiencia progresiva. Insuflar aire dentro del hemitórax vacío, efectivamente, previno la sobreexpansión pulmonar, figura No. 7.

LOS EFECTOS DE LA PRESION INTRAPLEURAL

Horas post op	Paw	Pip
-1	-	-
0	+7	-2
1	+8	-3
2	+7	-6
4	+7	-10
8	+7	-9
12	+7	-11
18	+7	-15
20	+7	-13
24	-	-

Paw: Presión vías respiratorias

Pip: Presión Intrapleural

Horas post op	Paw	Pip
-1	-	-
0	+7	+2
1	+7	+2
2	+7	+2
4	+7	+2
8	+7	+2
12	+7	+2
18	+7	+2
20	+7	+2
24	+7	+2
36	+7	+2
192	+7	+2

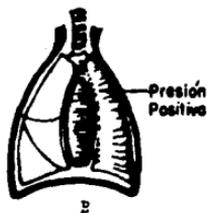
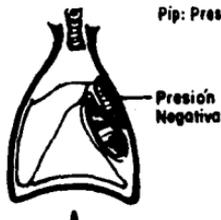


Fig. 7 - La presión de vías aéreas e intrapleural inestabilizadas (A) y estabilizadas, (B) en animales recién nacidos indicaron un decremento en la presión intrapleural de los animales inestabilizados (A).

La presión intrapleurale en neonatos con Hernia - de Bochdalek también afecto claramente la ventilación de estos infantes. Antes de la reparación de la hernia, la presión intrapleurale está elevada debido a que las visceras abdominales están dentro del tórax y postoperatoriamente la situación es al contrario.(39)

La estabilización del mediastino en la línea media, por insuflación de aire dentro del hemitórax vacío puede ser uso en el manejo de algunos pacientes después de la reparación de la Hernia de Bochdalek. En éste mismo estudio, demostró que en el grupo de animales en que aplicó presión positiva intrapleurale no hubo desestabilización progresiva, e histológicamente el patrón de la arquitectura pulmonar fué normal. Los cambios en el grupo sin presión positiva fuerón: Membrana hialina con distorsión de la arquitectura alveolar. La mortalidad, en el grupo con presión positiva no se presento y en el otro fué de 50%.(39)

En otro reporte sobre los efectos de la cirugía en los mecanismos respiratorios fué realizado por Hiroka y Sakai(40) en el cuál muestra que la disminución de la distensibilidad pulmonar en más de 50% está asociada -- con 100% de mortalidad. El hallazgo transoperatorio de disminución de la distensibilidad pulmonar corresponde a un pronóstico grave. Diferentes factores pueden alterar o causar cambios en la fuerza mecánica del diafragma después de la reparación quirúrgica:

1. El diafragma es frecuentemente distorsionado después de la reparación, especialmente cuando el defecto es --- grande y la reparación del defecto es difícil. El incremento en la tensión después de remover un gran contenido herniario, deforma la caja torácica flexible del infante.
2. La pared abdominal queda con una tensión variable des

pues del regreso de las visceras al abdomen, éste incremento de la presión intraabdominal hace que el tórax y el diafragma tengan menos distensibilidad.

3. El diafragma ha sido analizado en neonatos, la cesación de su actividad contráctil se ha relacionado con la interrupción secundaria de la ventilación alveolar (apnea central o diafragmática). En la fatiga diafragmática que se acompaña de reclutamiento de los músculos intercostales externos, sugiere la incapacidad del diafragma, para "solo" manejar un incremento en la impedancia del sistema respiratorio. La reacción refleja a la mayor carga -- inspiratoria externa incluye la activación de músculos -- intercostales; éste reflejo permite estabilizar el aparato respiratorio, y es de importancia particular en el -- neonato con caja torácica muy distensible y más aún en -- los pacientes afectos de Hernia Diafragmática tipo Bochdalek, en donde la contractilidad muscular está sumamente afectada. (41)

4. Finalmente como el pulmón ipsilateral es tan hipoplásico, al más mínimo cambio, el deterioro puede ser esperado inmediatamente después de la cirugía.

Un mayor cambio puede tener lugar en el pulmón -- contralateral, el cuál también es hipoplásico. Con la reparación de la hernia, se presenta como resultado una -- "hiperinflación" del pulmón hipoplásico y con la alta -- presión aplicada en las vías aéreas superiores, postoperatoriamente, agrava la situación ventilatoria, provocando disminución de la distensibilidad pulmonar y aumento de la resistencia vascular pulmonar.

En resumen, los factores que contribuyen al deterioro después de la cirugía, están todos asociados a una desproporción entre los pulmones, tórax y abdomen, estos, hipoplasia pulmonar bilateral, falla en el desarrollo del tórax y la relativa pequeña cavidad abdominal pa

ra contener las visceras herniadas. Estos factores están balanceados preoperatoriamente, por la presencia de la hernia y el contenido dentro de la cavidad torácica.

Sakai concluye que la Hernia de Bochdalek presente en la vida en forma temprana, frecuentemente la reparación quirúrgica no mejora la mecánica respiratoria. El equipo quirúrgico debe considerar cuidadosamente la reparación quirúrgica y apoya que no debe realizarse en forma urgente, sino que debe realizarse una estabilización-cardiorespiratoria previa a la cirugía.(40)

TECNICA QUIRURGICA (1)

Algunos cirujanos han corregido la Hernia Diafragmática congénita a través del tórax, a pesar de que la experiencia descrita por Willis Potts al tratar de reducir el contenido intestinal por una vía de acceso torácica sugiere dificultades: "Es como tratar de atestar -- espuma con pinzas en una botella."

La vía de acceso abdominal tiene muchas ventajas: Se reduce fácilmente el intestino, se puede reparar el defecto bajo visión directa, pueden corregirse anomalías concomitantes y se puede estirar la pared abdominal para acomodar las asas intestinales en caso necesario. - En el lado derecho, hay que tener más precaución con la vía abdominal para evitar lesionar las venas hepáticas durante la reparación.

Se explora el abdomen a través de una incisión subcostal y se reduce la hernia jalando en forma suave - el intestino.

Una vez reducido bien el intestino, es muy importante revisar bien el pulmón y la pared torácica para ver si hay algún saco, el cual, si se encuentra(10 a 20%)

deberá ser extirpado a fin de evitar dejar una lesión local ocupativa en el tórax. También se inspeccionará el mediastino para determinar si hay segmentos pulmonares extralobares secuestrados. Casi todos los defectos pueden cerrarse mediante sutura directa después de la reducción. Se emplean puntos de colchonero horizontales -- con material no absorbible y se hace una leve imbricación de los bordes del defecto. En algunos defectos posterolaterales, a veces resulta difícil delimitar el borde posterior, pero por lo general se lo encuentra. Si se jalaba el riñón hacia abajo casi siempre se ve el borde enrollado del diafragma y a veces hay que abrir el peritoneo para encontrarlo. Si no se encuentra el borde, se pasará el material de sutura alrededor de una costilla para fijar con firmeza la reparación. Aunque se ha propuesto la aplicación de colgajos compuestos de pared torácica para el cierre de grandes defectos, algunos los evitan por el tiempo que requiere, la envergadura del procedimiento y la deformidad que queda. Otros, como en la presente revisión, recomiendan cerrar los grandes defectos con material protésico como Goretex, que permita el desarrollo de tejido fibroso y la cicatrización permanente. El empleo de material protésico facilita la reparación de un gran defecto y evita la tensión excesiva que puede dar lugar a recurrencia. Estos parches con el tiempo se incorporan y adoptan una configuración diafragmática normal. No debe emplearse materiales como Silastic -- que no permiten la fibrosis.

Si el estado del paciente lo permite, se realiza un procedimiento de Ladd. Antes del cierre del diafragma se coloca una sonda de pleurotomía 12Fr en el espacio pleural, donde se colocará el sello de agua. Se cierra el abdomen de la misma forma que un defecto en la pared abdominal, colocando puntos de sutura no absorbible en --

la aponeurosis sin anudarlos y luego se unen los bordes de la herida a la vez que se verifica la presión arterial y se observa la distensibilidad del tórax. Si se produce compresión de la vena cava con hipotensión o dificultad en la ventilación, se cierra sólo la piel aunque quede una hernia abdominal. El cierre de la aponeurosis se podrá realizar en una semana. En caso de un cierre abdominal difícil, puede utilizarse una prótesis de Silastic como la que se aplica a los defectos de la pared abdominal. Estas maniobras raras veces serán necesarias. El uso de gastrostomía es controversial.

TRATAMIENTO POSTOPERATORIO

Está encaminado al mantenimiento ventilatorio, - al no existir complicaciones, el paciente permanecerá bajo ventilación asistida y se le retirará lentamente del ventilador.(1) De gran utilidad es la parálisis muscular, se han utilizado diversos medicamentos como el Pancuronio (0.1 Mgs. por kilo de peso y vía intravenosa) y más recientemente el Vecuronio en infusión continua, con dosis inicial en bolo de 150 mcgrs/kg seguida inmediatamente por Vecuronio en goteo en rangos de 1 mcgr/kg/min y - en caso de que el paciente presente datos de actividad neuromuscular, manifestada por movimientos, una nueva dosis de Vecuronio a 100 mcgrs/kg deberá ser dada para mantener el bloqueo neuromuscular. El vecuronio es un -- analógo monocuaternario de actividad intermedia, del pancuronio, pero con 1 a 1.5 veces más potente, tiene además propiedades farmacológicas únicas que incluyen: a) -- mínimo efecto cardiovascular y menos liberación de histamina; b) menor acumulación en dosis repetidas; c) rápida eliminación y corta duración de acción, con duración clínica de bloqueo neuromuscular; d) recuperación del control a 25% en aproximadamente 15 a 30 minutos; e) tiene fácil antagonismo por una anticolinesterasa. Estas propiedades sugieren que el vecuronio puede ser un agente para uso en infusión continua y mantener un bloqueo neuromuscular en los pacientes críticamente enfermos.(42)

Desde el uso de los relajantes musculares se ha visto que existe menor incidencia de barotrauma y además mejoría de la mortalidad.

El uso de morfina(0.1 mgs/kg por vía intravenosa) y diazepam(0.1mgs/kg) como sedación y analgésico se recomiendan.(1,42) De manera semejante la minimización -

de las actividades como manipulación excesiva y aspiración, que reducen los incrementos repentinos de la presión intratorácica, lo que aminora la cantidad de sangre a los pulmones; esto tiene una gran utilidad.(27)

El manejo de líquidos y electrólitos se hará de acuerdo a sus requerimientos.

Al no existir hipoxia, hipercarbia o acidosis, - con la mejoría clínica el paciente permanecerá intubado - mínimo durante 24 horas después de la operación, se reducirá la presión, la FiO₂, la frecuencia respiratoria y - finalmente se suspenden los relajantes musculares. Se extubará cuando clínicamente no tenga respiración laboriosa, y que gasometricamente se encuentre con parámetros - de oxemia, CO₂, y pH normales. En una revisión(38) se extubarón los pacientes cuando la ventilación mandatoria - intermitente era de 6 respiraciones por minuto. La presión positiva continua en vías aéreas fué introducida si aparecían retracciones después de la extubación, utilizando para su aplicación puntas nasales.

Debe existir un umbral bajo para la reintubación si empeora el intercambio de gases.

La sonda de pleurotomía(12-Fr) con sello de agua en base a las investigaciones comentadas tiene una gran importancia. Actuales investigaciones(40,43) sugieren -- que el daño pulmonar puede resultar de una excesiva presión positiva o negativa intratorácica, o bien, de la -- sobredistensión, que en forma individual o conjunta contribuyen al deterioro respiratorio.

Se le ha dado recientemente mayor atención a la presión intrapleurales negativa, la cuál ocurre cuando el volumen total del pulmón hipoplásico es menor que el necesario para llenar la cavidad torácica. Se ha utilizado el drenaje torácico balanceado para mantener la presión intrapleurales fisiológica dentro del espacio intratorácico.

co izquierdo después del cierre de la Hernia de Bochdalek con hipoplasia pulmonar.

Kenneth y asociados utilizaron un sistema "balanceado" para el drenaje torácico(43) sin succión(figura-- 8) durante el período crítico para daño pulmonar y con succión durante la recuperación en que ya existe ventilación espontánea, para mantener una presión constante negativa de 8 cms. de H₂O y minimizar cambios de volumen durante la respiración una vez recuperada.(Figura 9)

En la Hernia de Bochdalek con hipoplasia pulmonar, una vez que las visceras abdominales son reducidas dentro del abdomen, el volumen pulmonar total es considerablemente menor que el necesario para llenar la cavidad torácica."El neumotórax residual" que permanece ha sido manejado por una variedad de métodos, incluyendo -- ajuste periódico del volumen basal, por posición radiográfica del mediastino o bien determinaciones secuenciales de gases arteriales, o simplemente drenaje o no drenaje con sello de agua. En cualquiera de estos sistemas cerrados el gas intrapleural puede ser rápidamente absorbido.

En el caso de drenaje de sello de agua, el volumen de gas intrapleural puede ser expelido durante la -- ventilación por exceso de presión positiva ventilatoria o bien la desarrollada por el infante cuando ya recupera su automatismo. El resultado de la pérdida de volumen -- de gas intrapleural es una sobreexpansión pulmonar. Tomando en cuenta estos datos Kenneth y asociados instan -- por el empleo de un sistema cerrado de drenaje con rango de presión dentro de los límites de la presión intrapleural durante la respiración tranquila. El sistema de drenaje torácico balanceado es simple y fácilmente armado -- con equipo rápidamente disponible en un hospital. Además

es fácilmente convertido en un sistema de drenaje con -- presión negativa constante mediante succión, hecho que se utiliza una vez que el período crítico de daño de pulmón ha pasado y que mantiene una presión intratorácica fisiológica con mínimo riesgo de daño pulmonar. (Fig. 8,- 9).

La explicación del sistema de drenaje balanceado es el siguiente: El tubo de drenaje de la toracotomía -- está dividido en dos botellas, una de las cuales tiene -- el nivel de agua estándar, colocado el tubo conector a -- 2 cms. por debajo del nivel del agua (presión máxima intrapleuraleal). Cuando la presión dentro del espacio pleural excede 2 cms. de H₂O, a la atmosférica, el volumen -- de aire de éste frasco escapará hasta que la presión intrapleuraleal caiga por debajo de éste nivel. El tubo de -- drenaje fué conectado a la otra botella por un tubo corto en el espacio aéreo cerrado arriba del nivel de agua. El tubo largo en la botella se colocó a 8 cms. por abajo del nivel del agua y abierto a la atmósfera. En éste --- cuando la presión dentro del espacio cae más de - 8 cms. de H₂O, abajo de la presión atmosférica, se crea un volumen de aire hacia el sistema hasta que se logra subir -- arriba de éste nivel, sin exceder - 2 cms. de H₂O porque entraría en juego el equilibrio de ésta otra botella. -- Es a esto lo que se denomina drenaje balanceado y permite que no exista una sobredistensión pulmonar, dado que el espacio vacío equilibrado con éste sistema.

Una vez que la ventilación espontánea se presenta, la succión controlada se suma al sistema para mantener presión intrapleuraleal negativa de 8 cms. de H₂O constante minimizando los cambios de volumen intrapleuraleal -- durante el ciclo respiratorio. (Fig. 9)

La estancia del tubo de drenaje intrapleuraleal no ha sido estandarizada, se realiza el retiro del sello de

HERNIA DE BOCHDALEK
TRATAMIENTO POSTOPERATORIO

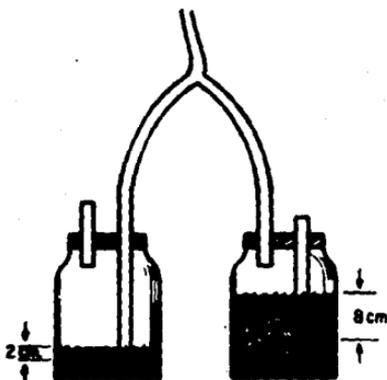


Fig. 8 Esquema del "Se" para producir presión intrapleurál en los rangos fisiológicos cuando les conecte al tubo de toracotomía. (.)

NOTA: Cuando la presión en el espacio intrapleurál excede --
-2 ca H₂O, a la presión atmosférica, el volumen del frasco--
perderá aire hasta que la presión intrapleurál caiga por de-
bajo de éste nivel. (Frasco de 2 cms.)

Cuando la presión del espacio intrapleurál cae a más de - 8-
cm H₂O, se crea un volumen de aire hacia el sistema hasta --
que se logra subir hasta éste nivel, sin exceder -2 cms. de-
H₂O. (Frasco de 8 cms.)

HERNIA DE BOCHDALEK
TRATAMIENTO POSTOPERATORIO

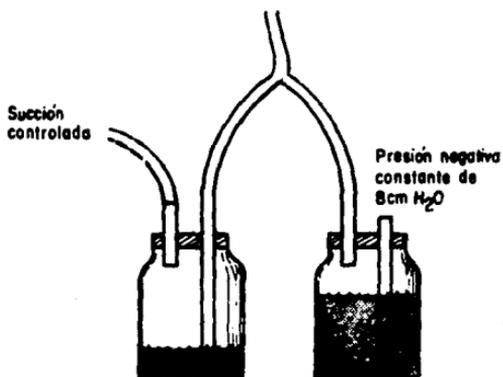


Fig.9 Durante la recuperación, la succión limitada puede mantener una presión negativa constante de 8cms. de agua para minimizar los cambios de volumen pleural durante la ventilación espontánea.

agua se realiza de acuerdo a la evolución clínico-radiológica del paciente.

TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES

Como ya se ha mencionado anteriormente, quizá -- aún más importante, las complicaciones de la Hernia de Bochdalek son las que llevarán al paciente hacia un desenlace fatal, es por ello que la hipertensión pulmonar-- y la persistencia de la circulación fetal del neonato,-- en forma conjunta, con la persistencia del conducto arterioso, son las que tienen mayor implicación en la aparición de otras complicaciones sistémicas y en la supervivencia del paciente con éste defecto congénito muscular.

Atendiendo éstas premisas se analiza el tratamiento de cada una de éstas complicaciones, que anteriormente ya fuerón revisadas sus manifestaciones clínicas.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (44)(31)

Antes del nacimiento sólo 10% de la corriente -- del ventriculo derecho pasa por el lecho vascular pulmonar, y el 90% restante se dirige de la arteria pulmonar a la aorta descendente directamente, por medio del conducto arterioso. El cierre funcional del conducto arterioso se observa en 90% de los neonatos a término y casi a término sanos para las 48 horas de nacidos y en todos ellos, para las 96 horas.(45) Exepto un suave soplo sistólico que aparece de manera intermitente, no hay signos que de cortocircuito de izquierda a derecha(o son mínimos), por el decremento interrumpido en la resistencia vascular pulmonar al nacer el feto, que se logra por vasoconstricción.

La indometacina endovenosa como intervención primaria para cerrar el conducto es recomendada por múltiples autores. (45,46,47,29)

Antes de usar la indometacina el médico debe corregir anomalías clínicas notables en la función de la coagulación, no debe usarse indometacina si existen plaquetas menores de 75,000 por mm³. Dicho antiinflamatorio no deberá administrarse en caso de nefropatía, o si el nivel de creatinina sérica excede 1.5 Mgs. por 100Mls

En el recién nacido, desde 1976, se emplea para el tratamiento de la persistencia del conducto arterioso (29) que complica la evolución del Síndrome de dificultad respiratoria, la cual actúa al inhibir la síntesis de prostaglandinas que mantienen permeable el conducto. Posteriormente, la efectividad de éste medicamento ha sido corroborada por diversos autores y se ha llegado a administrar en forma profiláctica, es decir, en niños con síndrome de dificultad respiratoria pero sin signología de persistencia del conducto.

Otra condición esencial para el uso de la indometacina en el cierre del conducto arterioso es descartar lesiones cardíacas dependientes del conducto permeable, sin el cual, los recién nacidos no podrían sobrevivir. Estas cardiopatías son: Tetralogía de Fallot con hipoplasia severa del tracto de salida hacia los pulmones, la atresia pulmonar, la estenosis pulmonar crítica, la atresia aórtica y la estenosis aórtica crítica. (26)

Los principales efectos colaterales se han observado a nivel renal donde ocasiona disminución del flujo urinario, de la filtración glomerular, de la fracción excretada de sodio filtrado y depuración de agua libre, además de producir elevación de urea y creatinina.

En el infante que tiene Hernia de Bochdalek, con manifestación temprana (0-8 Hrs.), no se escapa de tener-

flujo preferencial a través del conducto permeable, y al tener hipoplasia pulmonar (con lecho vascular disminuido) es obvio que tendrá un flujo, que aunque "normal", en estas condiciones será mayor y que condicionará hiperflujo a la circulación pulmonar, con la consiguiente hipertensión arterial hiperdinámica, trayendo con esto agravamiento de la hipoxia, la acidosis y favorecerá importante-mente a la persistencia de la circulación fetal en el -- neonato. Es por esto, que en el recién nacido con Hernia de Bochdalek podría usarse en forma profiláctica la indometacina.

La indometacina se administra por vía intravenosa a razón de 0.2 Mgs. por kilogramo de peso, en una sola dosis. El índice de ingresos de líquidos se disminuirá en 33%, para acomodar el efecto antidiurético del fármaco. Los líquidos se aumentan poco a poco según se necesiten y dependiendo de la función renal existente. Se deberá monitorizar la función renal en forma intensiva.

Una sola dosis de indometacina producirá un gran efecto constrictivo en el conducto de 90% de los lactantes, en el 10% restante es probable que no se logre ni - conserve el nivel plasmático adecuado. (31) De no existir contraindicaciones, los neonatos deben recibir tres dosis adicionales de 0.2 Mgs. de indometacina por kilogramo de peso a intervalos de 12 Hrs., comenzando 24 Hrs. - después de la dosis inicial.

En algunos pacientes, después del efecto constrictivo importante hay una reapertura del conducto tres a diez días después, pero generalmente se observa en mayor frecuencia en lactantes extraordinariamente inmaduros.

La indometacina parece ser inocua cuando se usa en situaciones perfectamente controladas, pero hay que emprender precauciones de no usar más de la dosis mínima

necesaria.

Varios estudios han demostrado la inocuidad y - la eficacia de la indometacina para evitar la persistencia del conducto arterioso, cuando se administra en término de 24 horas del parto.(31)

HIPERTENSION PULMONAR Y PERSISTENCIA DE LA CIRCULACION FETAL (24)

El tratamiento y sobre todo la prevención, antes de su aparición, de la hipertensión pulmonar (HP) y de la hipertensión pulmonar persistente del neonato, es muy importante, porque llevarán al neonato afecto de éstas patologías hacia la persistencia de la circulación fetal y la sobrevida de ellos será reducida notablemente.

En la actualidad se han recomendado, como bases para la terapéutica clínica de los síndromes de hipertensión pulmonar en la lactancia, hiperventilación, tolazolina, dopamina, expansores volumétricos y parálisis neuromuscular. Desde 1965 se recomendó administrar tolazolina o prisolina como fármacos útiles en la hipertensión pulmonar del neonato. En el artículo de Goetzman en 1977 fué el primero en describir una gran serie de lactantes tratados con tales sustancias, e indicó que la tolazolina podía incrementar la PaO₂, y como consecuencia, tal terapéutica se utilizó de manera amplia. Las recomendaciones para su uso se han resumido en una publicación de Ward R.M., 1986) en donde señala que las necesidades psicológicas varían en cada paciente con la disfunción renal (46)

En 1977 se presentaron datos preliminares que indicaban que la hiperventilación que producía alcalosis respiratoria tenía un efecto constante en cuanto a dismi

nir la presión de la arteria pulmonar en neonatos con HPPN. En 1978 se publicaron resultados más extensos que denotaban que la disminución de PaCO₂ disminuía la presión de la arteria mencionada; sin embargo, dicho decremento en PaCO₂ se produjo con hiperventilación del bebé con presiones y velocidades relativamente grandes del ventilador, y así se producía alcalosis respiratoria simultánea. Por tal motivo, fué difícil saber si el factor primario que intervenía en la mejoría era CO₂ o pH. Drummond y colaboradores en 1981 confirmaron tales observaciones, y destacaron el empleo de la dopamina para incrementar la presión arterial en dichos pacientes. En la actualidad bien se conoce el efecto tanto del pH para producir vasoconstricción pulmonar (hipertensión pulmonar reactiva) y múltiples estudios indican que el CO₂ también interviene en el control de la resistencia vascular pulmonar. Boix-Ochoa y asociados(47) en relación a la Hernia de Bochdalek y el pronóstico determinado por gases arteriales, predijeron la sobrevida tomando como base PaO₂, PaCO₂ y pH, lo que habla de la importancia que tienen tanto el pH, el CO₂ y O₂ en ésta patología, que invariablemente, en los neonatos de sintomatología temprana, se ve relacionada con la hipertensión pulmonar

Desde el punto de vista clínico la hipertensión pulmonar incluye: 1. Disminución de la PaO₂ a pesar de inspirar oxígeno en concentración del 100%; 2. Retracciones intensas; 3. necesidad de ventilación mecánica, y 4. Confirmación de cortos circuitos de derecha a izquierda, en el ecocardiograma bidimensional o con medio de contraste. Bloss(33) realizó un estudio en cuál determinó que existía hipertensión pulmonar persistente cuando la diferencia preductal y postductal de PaO₂ era mayor de 25% o bien que la PaO₂ postductal fuera menor de 80 mmHg con una FiO₂ de 100%.

En terminos generales la hipertensión arterial y la hipertensión arterial persistente inician su tratamiento desde el período de estabilización preoperatorio en el cuál se menciona el manejo farmacológico que incluye la dilatación del lecho vascular con la tolazolina,-- el uso de relajantes musculares, preferentemente el Vecuronio por sus mejores características farmacológicas, el uso de dopamina en su dosis dopaminérgica, sin excederse a la acción alfa dado que puede condicionar incremento -- en la vasoconstricción del lecho vascular pulmonar. Generalmente cuando ya existen datos de hipertensión persistente del neonato, es por porque ya hay circulación fetal persistente y la ventilación común "máxima" ya no la logro evitar, es aquí donde la hiperventilación, en sus diferentes modalidades, juega un papel muy importante -- en el tratamiento de ésta complicación que se presenta-- frecuentemente en el neonato con Hernia de Bochdalek y -- que aumenta grandemente su mortalidad.

Se cuenta con algunas consideraciones terapéuticas durante la hiperventilación, diferentes a los esquemas de asistencia ventilatoria convencional. En el lactante en estado crítico durante las primeras 24 horas o en aquéllos en que muestran decrementos repentinos en la PaO₂, es importante que la concentración de PO₂ arterial permanezca en límites de 100 torr. Después que el pequeño ha logrado estabilidad, suelen bastar niveles de PO₂ de 60 a 70 torr. Quizá la mayor modificación con la ventilación mecánica, para éste momento, sea utilizar velocidades mayores o menores del ventilador, de las que se recomendaban inicialmente. En las primeras publicaciones se recomendaban, en las fases agudas de la enfermedad,-- velocidades del ventilador de 100 a 150 respiraciones -- por minuto. En la actualidad, muchos pacientes reciben -- de 80 a 60 respiraciones por minuto, del ventilador, las

velocidades de 60 respiraciones por minuto al parecer-- son más eficaces, especialmente en el síndrome de aspiración meconial, porque requieren de un mayor tiempo de aspiración para evitar el atrapamiento de aire. Con velocidades mayores de 80 a 90 por minuto hay que hacer en forma seriada radiografías de los pulmones o curvas de presión/volumen de tales órganos, para corroborar que el -- atrapamiento de aire no constituye un problema significativo.

Con la ventilación mecánica común, utilizando hiperventilación, ha disminuido en forma impresionante la mortalidad y la morbilidad en neonatos con enfermedad -- respiratoria. Sin embargo, siguen muriendo lactantes por insuficiencia respiratoria durante la fase aguda o crónica de la enfermedad y la incidencia de displasia broncopulmonar al parecer aumenta constantemente. La displasia que se define como dependencia de oxígeno al mes de vida se ha relacionado de manera directa con la aplicación de ventilación a presión positiva y mayores concentraciones de oxígeno inspirado. Una de las alternativas recientes en nuestro medio, es la ventilación del recién nacido -- con el empleo de la ventilación de alta frecuencia.

La ventilación de alta frecuencia(VAF) es una -- técnica que se usó inicialmente para ventilar pacientes-- en tanto se conservaba la vía aérea sin obstrucciones -- durante cirugía bucofaringea y broncoscopia. Con ésta -- ventilación se lograba el intercambio gaseoso por empleo de volúmenes ventilatorios muy pequeños. Está técnica se ha aplicado también al tratamiento de lactantes con enfisema intersticial muy grave y en la actualidad está en estudio como otra posibilidad en vez de la ventilación -- común en neonatos, con la esperanza de aminorar la incidencia de barotrauma pulmonar y displasia broncopulmonar.

En la actualidad, no hay indicaciones claras pa-

ra utilizar la ventilación de alta frecuencia en el neonato, y casi todos los estudios en los lactantes humanos se han hecho en situaciones de "rescate" o último recurso que, según los neonatólogos, incluyeron a todo recién nacido que recibía ventilación común pero que no mejoraba con ella. El grupo mencionado incluye pacientes con enfisema intersticial pulmonar, hernia diafragmática e hipertensión pulmonar persistente.

La ventilación de alta frecuencia puede dividirse en tres categorías básicas: 1. Ventilación a presión positiva y alta frecuencia, que utiliza los ventiladores disponibles para neonatos con velocidades incluso de 150 respiraciones por minuto; 2. Ventilación por chorro de alta frecuencia e interrupción del flujo por alta frecuencia, con lo cual se logra un flujo a presión positiva para el paciente, que es interrumpido por una frecuencia prefijada, con espiración pasiva de gases, y 3. Ventilación oscilatoria de alta frecuencia, gracias a la cual entra y sale aire de la vía respiratoria, con frecuencias prefijadas. En el cuadro No. 4 se enlistan las principales características de los ventiladores de alta frecuencia.

La definición de ventilación de alta frecuencia en la literatura médica es variable. Se utiliza el término para describir la ventilación con velocidades respiratorias de 4 Hz (1 Hz = 60 ciclos por minuto) o mayores, cuando se generan volúmenes ventilatorios muy cercanos o menores del espacio anatómico muerto del pulmón. Esta definición, excluye la ventilación común que funciona hasta con índices de 150 por minuto y que hace llegar siempre volúmenes ventilatorios mayores.

Los dos tipos de ventiladores de alta frecuencia más usados en neonatos son el que usa el principio del chorro y el de la oscilación. Existen diferencias técni-

CUADRO NO. 4
PRINCIPALES CARACTERISTICAS DE LOS VENTILADORES
DE ALTA FRECUENCIA

CARACTERISTICA	DE OSCILACION	DE CHORRO
Volumen Ventilatorio	10 a 30 Hz	4 a 10 Hz
Proporción espiración- inspiración	Constante(*)	Variable
Fase espiratoria	Activa Menos riesgo de atra- pamiento de gas	Pasiva Mayor riesgo de atrapar gas
Lesión de vías respira	Semejante a IPPV	Traqueobronqui- tis necrosante
Puede utilizarse en -- combinación con IPPV	Sí	Sí

FUENTE: Cílin. Pediatr. North. Am. 1987. Ed. Español.
 (*)

CUADRO NO. 5
DISTRIBUCION DE PACIENTES TRATADOS CON ECMO
HASTA AGOSTO DE 1986

<u>DIAGNOSTICO</u>	<u>PACIENTES</u>	<u>SUPERVIVENCIA(%)</u>
Síndrome aspiración meconial	191	85.0
Sepsis/Neumonía	31	68.0
Hipertensión pulmonar persistente	64	88.0
Enfermedad de Membrana hialina	65	71.0
Hernia diafragmática Congénita	69	59.0
TOTAL	420	78.0

FUENTE: Clinic. Pediatr. North. Am. 1987. Ed. Español.

cas y fisiológicas importantes en la forma en que funcionan estos sistemas, razón por la cual los resultados con uno de esos tipos no son aplicables necesariamente al -- otro.

VENTILADORES DE CHORRO. El ventilador de éste tipo genera un volumen ventilatorio al impulsar gas por la cánula del inyector, que es de diámetro pequeño y que desemboca en el interior de la sonda endotraqueal o la tráquea. La alta resistencia de la cánula inyectora requiere presiones de impulsión altísimas para lograr el flujo necesario durante la fase inspiratoria. La inspiración y la espiración son gobernadas por un selenoide o válvula neumática que interrumpe el flujo de gas al mecanismo de chorro. La alta velocidad del gas inyectado produce un efecto de Venturi, que crea un decremento en la presión en un punto proximal al sitio del inyector y produce la penetración del gas y su atrapamiento, que aumenta el -- volumen ventilatorio generado por la presión impulsora. -- La cantidad de gas que penetra depende de varios factores como la velocidad del chorro, la resistencia de la vía aérea en sentido distal al inyector, y la presión en el sistema proximal a la cánula inyectora. El volumen -- ventilatorio y la presión espiratoria máxima se ajustan al cambiar la presión impulsora del chorro o la duración de la inspiración. También son influidos por el diámetro de la cánula inyectora y las características mecánicas -- del aparato respiratorio. El volumen que es expulsado -- también es modificado con cada ciclo respiratorio por -- las características de la sonda endotraqueal, sus conexiones con el circuito de flujo lateral y la cantidad de penetración y depósito de gas.

Las ventajas del sistema de chorro son que el -- equipo es relativamente sencillo y puede utilizarse solo o en combinación con un ventilador común, y ajustar inde

pendientemente la duración de la inspiración y la espiración. Las desventajas son: 1. Es difícil asegurar la humidificación y el calentamiento exactos del gas inspirado, lo cual incrementa el riesgo de daño a las vías respiratorias; 2. Los ventiladores de chorro operan con velocidades menores (4-10 Hz) que los osciladores, y en consecuencia se necesitan volúmenes ventilatorios mayores para conservar la ventilación alveolar normal; 3. La cánula inyectora puede restringir el diámetro de la vía respiratoria y aumentar su resistencia, y 4. Dado que la espiración es pasiva, cualquier incremento en la resistencia de las vías aéreas agrava el riesgo de atrapamiento de gas e hiperdistensión alveolar dinámica.

VENTILADORES OSCILATORIOS. En éste tipo de ventilador el volumen ventilatorio es producido por el movimiento de una membrana o pistón conectados a la vía respiratoria por medio de un tubo o sonda. Para lograr la concentración necesaria de oxígeno inspirado y permitir la eliminación de CO₂, la vía aérea debe estar conectada también a una fuente de flujo colateral continuo, que se elimina por medio de un filtro de paso bajo que actúa como resistencia variable, y esto último permite el ajuste de la presión media de las vías aéreas. El grado de desplazamiento de la membrana o pistón es el que rige la magnitud del volumen ventilatorio. Los índices o velocidades utilizados durante la técnica oscilatoria de frecuencia alta suelen variar de 10 a 30 Hz.

Los osciladores se caracterizan por una fase espiratoria activa, por el decremento en la presión de la vía aérea producido por el impulso retrógrado de la membrana o pistón. Esta espiración activa puede aminorar el riesgo de atrapamiento de gas. La humidificación y calentamiento del gas inspirado, con el aparato oscilatorio puede lograrse eficazmente si se hacen maniobras con el

flujo de gas colateral. Los osciladores también pueden utilizarse en combinación con la ventilación mecánica -- corriente. Una limitación es que en casi todos los sistemas la duración de la inspiración y espiración son iguales, y no se pueden ajustar independientemente. Con el aparato oscilatorio, el tubo o sonda endotraqueal comprende más de 33% de la impedancia total, a la eliminación de CO₂. Por ésta razón, si se introduce el flujo colateral en el extremo distal del tubo o sonda, puede mejorar la eliminación de CO₂.

La ventilación con la técnica de chorro u oscilador suele emprenderse después de que el paciente ha sido sometido a las formas de ventilación comunes. Los parámetros iniciales de los ventiladores suelen ser fijados -- de acuerdo a los parámetros del ventilador común y al estado patológico del paciente.

El ventilador de chorro suele comenzarse con una frecuencia de 250 a 350 respiraciones por minuto, y aumentar el ritmo hasta 600 según la respuesta. Rara vez se requieren ciclos de 900 por minuto aunque se han usado eficazmente. El tiempo de inspiración-espiración se ajusta por lo regular en una proporción 1:3 para ventilar lactantes con insuficiencia respiratoria. Las presiones inspiratorias pico fluctúan de 20 a 25% menores a -- las requeridas en el ventilador común. La oxigenación se ajusta por cambios en la presión media de las vías respiratorias y FIO₂. El destete del ventilador son difíciles de identificar en detalle, sin embargo cabe utilizar dos métodos para devolver al paciente al ventilador común una vez que mejoran la oxigenación y la ventilación. En primer lugar, poco a poco se disminuyen las presiones inspiratorias pico elevadas conservando 400 a 600 respiraciones por minuto. La ventilación con ventilador común se va incrementando poco a poco de manera simultánea, --

hasta que es de 20 respiraciones por minuto o más, punto en el cual puede interrumpirse el uso del ventilador de chorro. En el segundo método la presión inspiratoria pico se disminuye a menos de 20 cms. de H₂O y después se baja la frecuencia mientras poco a poco se aumenta la -- del aparato común.

El oscilador de alta frecuencia suele usarse con 900 por minuto, aunque a veces son eficaces ritmos mayores o menores. La proporción inspiración-espriación se -- en paridad, es decir 1:1. La presión media de las vias--respiratorias se establece por medio del flujo colateral y es modificado por un filtro de paso bajo. La oxigenación se ajusta por aumento o disminución de P_{aw} y F_iO₂. El volumen ventilatorio y con ello la ventilación se ajusta al aumentar o disminuir el volumen máximo y valorar la -- vibración del tórax.

La separación del lactante del aparato oscilador de alta frecuencia, suele hacerse por decremento inicial de F_iO₂ a 0.40 y después ajustar P_{aw} hasta un valor de -- 6 a 8 cms. de H₂O. El volumen máximo también se ajusta -- en sentido descendente en base a la PaCO₂. Durante la -- separación se evitará el empleo de P_{aw} muy baja, con volúmenes máximos relativamente grandes, porque ello po---dría ocasionar grandes presiones negativas de vias respi--ratorias en la fase espiratoria del ciclo. Un método de--separación que se ha utilizado, es disminuir el volumen--máximo hasta que el paciente puede estar en presión posi--tiva continua de vias aéreas. Otro método que puede usar--se con algunos osciladores es alternar períodos de osci--lación y presión positiva continua en tanto se disminuye poco a poco la duración de los períodos con el oscilador.

Otro método ventilatorio, más moderno y sofisticado, que en nuestro medio aún no se dispone, es la oxigenación con membrana extracorporal (ECMO) se ha utilizado para combatir la insuficiencia respiratoria en más de 400 neonatos, desde los primeros esfuerzos del Dr. Bartlett y el primer niño que sobrevivió, en 1975. El componente clave del método, es el transporte de oxígeno a la sangre a través de una membrana semipermeable, fenómeno que fué identificado originalmente en 1944, cuando Kolff y Berk observaron que la sangre se oxigenaba al pasar -- por cámaras de celofán en el riñón artificial de su fabricación.

En la actualidad, la población de pacientes adecuados para usar ECMO comprende a los lactantes a término o cercanos a él (gestación de 35 a 40 semanas), en quienes son infructuosos los procedimientos de ventilación máxima y sostén médico, y quienes, por criterio institucional, tienen sólo 20% o menos de posibilidades de sobrevivir. Es importante que no exista cardiopatía congénita ante la necesidad de heparinización sistémica, y deben excluirse los pacientes con cualquier trastorno hemorrágico importante (incluida hemorragia intracraneal). La neumopatía debe ser reversible potencialmente en 10 a 14 días. La neumopatía crónica no puede ser reversible dentro de los límites cronológicos de la ECMO, es por ello que se excluyen los neonatos que la padezcan.

Casi todos los pequeños que son candidatos a ECMO tienen, como proceso subyacente, hipertensión pulmonar persistente que produce cortocircuito de derecha a izquierda, a través del agujero oval y del conducto arterioso. Estos problemas se ven en enfermedades como la Hernia de Bochdalek, el Síndrome de aspiración meconial, sepsis, hipertensión pulmonar persistente e idiopática, -

y enfermedad grave de membrana hialina.

Los pacientes candidatos a ECMO deben de cumplir con las siguientes condiciones:

1. Peso mayor de 2 kilogramos.
2. No más de 7 días de ventilación asistida.
3. Neumopatía reversible.
4. Ausencia de cardiopatía congénita.
5. Ausencia de hemorragia intracraneal o coagulopatía grave.
6. Fracaso de las formas máximas de tratamiento médico como oxígeno puro, hiperventilación y prueba con tolazolina.
7. Además alguno de los siguientes factores:
 AaDO₂, medidos con FIO₂ de 100%, mayor o igual a 610 o + durante 8 horas (80% de mortalidad)
 PIP mayor o igual de 38 o más, y además AaDO₂ mayor o igual a 605 o más durante 4 horas (84%)

La técnica de ECMO aceptada, es una derivación venoarterial. Las técnicas con catéteres venoso y de un solo tubo, son prometedoras, pero aún están en experimentación.

La primera fase en la técnica ECMO es la preparación del circuito de derivación. Se ensambla y "ceba" -- con una mezcla de albúmina/sangre, que se ajusta al pH apropiado. Mientras se hacen maniobras anteriores, se -- anestesia la lactante con fentanilo (10 a 15 microgramos por kg) y se paraliza con pancuronio (0.1 mg por Kg). Se colocan los catéteres en la vena yugular interna y la arteria carótida primitiva derecha, se introduce el catéter venoso de tal forma que quede en la aurícula derecha y el arterial hasta el coseno o la entrada del cayado aórtico. La colocación se debe corroborar por radiografía o ultrasonido. El calibre de los catéteres más utilizados es de 8 a 10 F en la arteria y de 12 a 14 F en la-

vena. Una vez terminados los dos métodos, los catéteres se unen al circuito de derivación, teniendo cuidado de no introducir aire en esta fase. Poco a poco se inicia el funcionamiento de la derivación, al incrementar los flujos en un lapso de 20 minutos, hasta que por el circuito pasa de 80 a 90% del gasto cardiaco. Se disminuyen las cifras de los botones del ventilador, conforme la derivación llega a los límites finales de FiO_2 0.21; frecuencia ventilatoria de 10 a 15 respiraciones por minuto límite de presión 15 cms. H₂O, y presión telespiratoria positiva de 5 cms. H₂O. Se permite al lactante que recupere la conciencia y respire por cuenta propia. Se interrumpen todos los fármacos vasoactivos. Es importante administrar anticoagulantes y se necesita a menudo una dosis de impregnación de 100 a 150 unidades de heparina -- por kg., durante la técnica de canulación, con un goteo de tal sustancia de 20 a 70 unidades por kg por hora. Se miden cada 30 a 60 minutos los tiempos de coagulación -- activada, y las cifras se conservan en niveles 2 a 3 veces mayores que las basales (240 a 280 segundos). En el circuito ECMO se colocan todos los líquidos y soluciones de hiperalimentación y el paciente sólo necesita un catéter arterial para extraer sangre para medición de gases y presión arterial.

En las primeras 24 a 48 horas, es necesario que pasen por el circuito 75 a 80% del gasto cardiaco, para que la PaO₂ del paciente esté entre 75 y 80 torr. Al mejorar el estado de los pulmones, es posible disminuir -- poco a poco el flujo por ECMO, porque aumenta la PaO₂. Una vez que el niño tiene flujos de derivación iguales -- al 10% del gasto cardiaco, aparece el llamado periodo -- "intermedio", que es de ocho a doce horas, para asegurar

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

que el paciente está próximo a ser separado del sistema. La técnica de canulación obliga a usar parálisis y anestesia. Por lo regular se usa un bloqueador neuromuscular de acción breve o intermedia, para que el niño recupere fácilmente la conciencia y la desintubación sea más rápida. En este lapso, se necesitan aumentar la FiO_2 del ventilador hasta 30 a 40 torr el ritmo de respiración de 40 a 50 por minuto y los límites de presión de 15 a 20 cms. de agua. (49) Figura No. 10

Tanto los métodos de ventilación de alta frecuencia (48) como el ECMO (49) en el tratamiento de la Hernia de Bochdalek se han descrito ampliamente, como se logra apreciar en el cuadro 5.

HERNIA DE BOCHDALEK

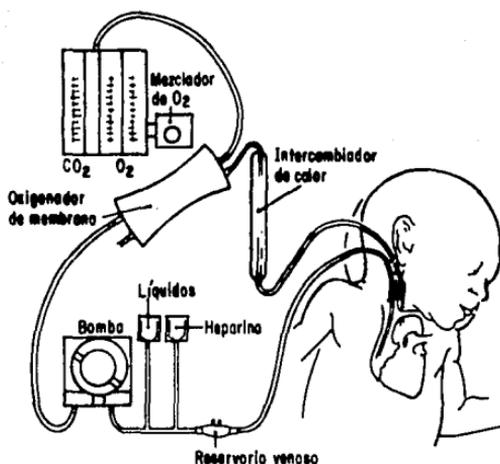


Fig. 7 Circuito de derivación venoarterial con ECMO.

NOTA: La presente figura esquematiza como se aplica el ECMO, utilizando 2 vías, arterial y venosa.

MATERIAL Y METODOS

Se revisarán los expedientes clínicos en el departamento de Bioestadística y Archivo clínico del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez, durante el período comprendido de 1978 a 1989 (11 años).

Se incluyeron todos los expedientes clasificados como Hernia Diafragmática y se seleccionaron los que correspondían a Hernia de Bochdalek, izquierda o derecha.

Se dividieron los expedientes en 2 grupos, de acuerdo a la edad y a la observación de que en uno de los grupos tanto la morbilidad como la mortalidad eran demasiado manifiestas, con respecto al otro grupo; el grupo I comprendió a los pacientes de mal pronóstico, o sea, aquellos en la sintomatología se presentó tempranamente, 0 a 28 días; y el grupo II fueron de mayores de 28 días.

Por el objetivo del trabajo a realizarse, el grupo I fue el que acapara la mayor atención en cuanto a la investigación, y el grupo II solo sirvió de referencia a los hallazgos encontrados en el grupo de alto riesgo.

En el grupo de 0 a 28 días se investigó de cada expediente la siguiente información: Nombre, sexo, edad, peso, año de ingreso, registro, antecedentes familiares-relacionados con Hernia de Bochdalek, edad materna, gesta materna, antecedentes ginecoobstetricos maternos, lugar de procedencia y nacimiento, medio socio-económico, del embarazo se preguntó acerca de complicaciones, ingesta de medicamentos, exposición a radiaciones, si se hizo ultrasonido abdominal en el periodo gestacional, ya que en la revisión de la literatura logramos saber que por medio de ultrasonido es posible detectar la presencia -

de la Hernia de Bochdalek y con ello, al investigarse --intensionalmente, podría afrecerse un mejor medio de ---atención al neonato diagnóstico prenatalmente.

La edad y gesta materna se investigo con el fin de comparar la presentación de casos con cada uno de estos factores, además que existen muy pocas publicaciones acerca de la relación que existe entre los factores prenatales, natales y postnatales con la de Andersen(10,11) la de Butler y Claireaux, en 1949 y 1962 respectivamente sin encontrar en todas la referencias revisadas algún dato acerca de estas relaciones actualizadas. Otro aspecto de importancia para analizar la edad y gesta materna es en base a una publicación de Warkany(12) donde comenta - que al ofrecer una dieta deficiente en vitamina A, a un grupo de ratas, éstas presentaron una progenie con mayor incidencia de Hernia diafragmática, y como es ya de todo el medio perinatal conocido, los extremos de la vida, -- las primigestas o multigestas son los que mayores problemas de nutrición dan al producto.

El lugar de procedencia se analizó buscando alguna relación de tipo ambiental, con la presentación del defecto muscular congénito. El medio socioeconómico se - investigo para analizar indirectamente la posible mala - ingesta de nutrientes por parte de la madre durante su - gestación.

Como había mencionado anteriormente, existen publicaciones acerca del diagnóstico prenatal de Hernia de Bochdalek desde la 15a. a 20a. semana, es por ello que - se investigó la toma de ultrasonido en el embarazo, motivo y resultado.(20)

Del parto analizamos: Lugar, autócico, distócico APGAR, SILVERMAN ANDERSEN, peso con el fin de correlacionar estos factores con repercusión o no en la evolución de la enfermedad.

El inicio de la sintomatología se estudio en ba-

se a la clasificación de Wiseman y Macpherson(19) en la - destacan que la presentación de los síntomas, el inicio postnatal(horas) tienen gran importancia en la sobrevida del paciente y además que están íntimamente relacionados con la etapa en que se encuentre el feto, o edad gestacional, al momento de que ocurre la presentación del defecto congénito del diafragma. Se considera de alto riesgo al inicio de la sintomatología dentro de las 0 a 8 horas postnatales, que viene siendo el primer, de los cuatro grupos en que han clasificado a los neonatos afectados de Hernia de Bochdalek. Los otros grupos presentan su -- sintomatología de 8 a 24 horas y en más de 24 horas, qu dando el primer y segundo grupo en las 0 a 8 horas.

Los síntomas que fueron revisados son: Dificultad respiratoria, cianosis, abdomen escavado, ruidos car diaicos desplazados, ruidos intestinales en tórax y abombamiento torácico.

Se buscaron datos de persistencia de conducto -- arterioso(soplo característico, pulsos saltones, hiperactividad precordial) porque tomando en cuenta la circula ción fetal transicional neonatal y las características - patológicas que tiene el lecho vascular pulmonar del paciente cualquier manifestación que aumente la hipoxia, -- el flujo preferencial y más tardíamente el flujo inverti do complican la evolución del paciente con Hernia de Bochdalek y es precisamente por ésta observación que se -- busco intencionadamente si la PCA se presentaba al momento de su primer contacto o bien era prequirúrgico relacionado con el defecto muscular y su evolución o bien -- se tratase de una cardiopatía independiente primaria. Se tomaron estos datos clínicos para diagnóstico de PCA en base a varios estudios(29,30,31,32) realizados acerca de persistencia de conducto arterioso e indometacina, en -- los que se comparó la sensibilidad y especificidad de la

apreciación de los síntomas contra el ecocardiograma bidimensional, observaron que si es altamente positiva la clínica comparado con el estudio de gabinete mencionado.

Los datos radiológicos buscados fueron: Desplazamiento del mediastino y presencia de asas intestinales en la cavidad torácica.

Fueron determinadas gasometrías pre y postquirúrgicas considerandose éstas normales (PO₂ mayor de 80 mmHg, PCO₂ menor de 50 mmHg y pH no menor de 7.2) y anorales (PO₂ menor de 50 mmHg, PCO₂ mayor de 50 y pH menor de 7.2), estos parámetros fueron tomados del artículo de -- Boix y Ochoa(47) en los predice en bases gasométricas el pronóstico de los neonatos con Hernia de Bochdalek. También se utilizó la investigación de las gasometrías para buscar la relación encontrada por Bloss(33) quién menciona en su artículo que la una diferencia preductal y postductal, de PaO₂, mayor de 25% y que una PaO₂ postductal menor de 80 mmHg con FiO₂ al 100% representan datos de hipertensión pulmonar con flujo de derecha a izquierda.

La vía de acceso quirúrgico se determino sólo a fines estadísticos, ya por regla general no hay una indicación precisa, puesto que la vía de acceso quirúrgico atiende más bien al team quirúrgico. Se analizo también el tiempo postnatal transcurrido antes de la cirugía. -- Otros hallazgos quirúrgicos como: Lugar de la Hernia (Izquierda o derecha), visceras abdominales que pasarón por el defecto muscular, dimensión o grado de hipoplasia pulmonar, expansión pulmonar transoperatoria, y dimensiones del defecto.

La función renal fué también valorada pre y post quirúrgicamente en vista de que el riñón del recién nacido aún no tiene su capacidad normal y sometido a hipoxia acidosis, era muy factible que también, al verse afectada la eliminación de agua esto contribuyera a que se provo-

cará precipitación o agravamiento de la persistencia del conducto arterioso. Los parámetros que se tomarón fuerón la diuresis, los electrólitos séricos y la creatinina.

Se tomarón en cuenta las complicaciones postquirúrgicas, así como las malformaciones asociadas para su correlación clínica y pronóstica.

Se determino el motivo de su alta (mejoría o defunción) y además si en los casos de defunción se les realizó autopsia, sin profundizar en los hallazgos histopatológicos, dado que el análisis de estos requiere quizá de un estudio posterior más específico a estos hallazgos.

En el grupo de mayores de 28 días, en que no hubo ninguna defunción, se investigo: Nombre, sexo, edad, motivo de consulta, lugar de origen, edad y gesta materna, exposición a radiaciones, toma de medicamentos, o complicaciones durante el embarazo. También el antecedente de Hernia diafragmática en la familia se pregunto, el medio socioeconómico, la presencia de saco, lugar de la hernia (izquierda o derecha, bilateral), la hipoplasia y expansión pulmonar también fué investigada. Los datos de PCA se buscarón intencionadamente, sin embargo, ninguno la presento, como era de esperarse. Se anotaron las complicaciones postquirúrgicas y las malformaciones asociadas, la sintomatología y los hallazgos quirúrgicos-anatómicos. Las gasometrías, la función renal no revistieron importancia para su estudio dado que incluso en la gran mayoría de los casos ni siquiera se monitorizarón porque aparentemente no se requirió.

R E S U L T A D O S

Se revisarán en total 46 expedientes, que correspondieron al diagnóstico de Hernia de Bochdalek, 25 fueron del grupo del de 0-28 días, que corresponde al 54.3%, de los cuales 19 fueron masculinos(76%) y 6 femeninos(24%) con una relación masculino femenino de 3:1 -- en el grupo de mayores de 28 días fueron 21 pacientes -- que corresponde al 45.6%, de estos 8 fueron masculinos - (38%) y 13 femeninos(62%), la relación masculino/femenino fué de 1:1.6 . La relación en ambos grupos sumados -- fué de 1.4:1 en favor del sexo masculino. Cuadro No. 6

Las defunciones que se presentaron en cada uno de los grupos fué la siguiente: 0 a 28 días 10 defunciones y en el grupo de mayores de 28 días no se presentaron ninguna defunción. Las defunciones representaron el 40% del total de casos presentes en el grupo de 0 a 28 días. Cuadro No. 7 .

La distribución de pacientes de acuerdo a la edad materna en el grupo de mayores de 28 días hubo una ligera elevación en la edad de 15-20 años con respecto del resto de las edades(23.80%) que no es significativa. La gesta materna en el grupo II mostro un 33.33% en las secundigestas. Cuadros No. 8 y 9.

En el grupo I(0 a 28 días) la edad materna que mayor incidencia de casos presento fueron las madres de 15 a 20 años,48%, Cuadro 13 . De acuerdo a la gesta -- en el grupo I las primigestas tuvieron 36% y ningún caso se presento en las madres de gesta 4. Cuadro No. 14.

En el grupo I, en que existieron 25 casos de Hernia de Bochdalek, 19 correspondieron al sexo masculino -- de estos 19, fallecieron 9 pacientes(36.0%), el resto de

los pacientes(6) fueron femeninos, y de estos solo tuvieron 1 defunción(4%) Aquí se demuestra una vez más que el sexo femenino tiene menos mortalidad que el masculino como en otras patologías, de las 10 defunciones que se--presentarán en el grupo I, 9 correspondieron al sexo masculino y solo 1 al femenino. Cuadro No. 12

En el grupo I correlacionando tanto las gestas como la edad, logramos apreciar que la incidencia de casos se incremento de 36%(en primigestas) al 48% si se toma en cuenta que las madres no todas fueron primigesta de 15 a 20 años, sino que hubo otras 3 madres de 15 a 20 años que eran segunda y tercera gesta, es por esto que --analizando la paridad y la edad, el porcentaje de 48% --en la presentación de casos si es significativa. Cuadro 15

Con respecto a las complicaciones en el embarazo en el grupo I, ninguna de las complicaciones por sí mismas se consideraron que hallan incrementado la morbi-mortalidad, dado que siempre se relaciono éstas con factores de alto riesgo ya conocidos y en donde se presentaron en forma aislada, las complicaciones del embarazo, no --incrementaron la morbilidad. Las complicaciones que se --presentaron y son de mayor consideración fueron el sufrimiento fetal agudo con aspiración de meconio, aparte de ésta, un paciente que presento ruptura prematura de membranas y otro con amenaza de parto prematuro, fallecieron. Cuadro No. 16

En el cuadro No. 12 se aprecia como de acuerdo a la edad de los pacientes al ingreso, los que mayor incidencia presentaron fueron los de 0 a 5 días(18 pacientes 15 masculinos y 3 femeninos) y al mismo tiempo fueron --los que mayor mortalidad tuvieron(de las 10 defunciones 9 ocurrieron en éste grupo, 90%), lo que explica ésta situación es que aquellos pacientes que ya pasaron satisfactoriamente estos días, muy seguramente corresponden -

al grupo III o IV de Wiseman y Macpherson(19) en que se ha demostrado que estos tienen una mejor posibilidad de sobrevivir, y los que fallecen corresponderían al grupo I o II de mayor mortalidad.

En ninguno de los dos grupos se demostró relación entre presentación de casos y el antecedente de Her--
nia de Bochdalek, dado que en ningún caso fué positivo.

El peso peso en el grupo I no fué un factor in--
portante, el promedio fué de 3.100 Kgs., y las fluctua--
ciones de 2.170 a 4.000 Kgs. Ninguno fué desnutrido.

Todos los pacientes fueron de medio socioeconómi--
co bajo.

El lugar de nacimiento y de procedencia predomi--
no el Estado de México 15 casos(60%), le siguió el Dis--
trito Federal 4 casos(16%), de Hidalgo fueron 5 casos --
(20%) y de Puebla 1 solo caso(4%).

En ninguno de los dos grupos se presentó como da--
to positivo la ingesta de medicamentos teratogénicos, --
exposición a radiaciones o la toma de ultrasonido abdomi--
nal.

En relación a la duración del embarazo 2 fuerón--
de pretérmino, solo uno falleció, que tenía múltiples mal--
formaciones complejas, el otro sobrevivió; otro fué de--
postérmino, se le aplicaron fórceps por detención del --
trabajo de parto, tuvo APGAR normal y la sintomatología--
la inició dentro de las primeras 8 horas de vida.

Las complicaciones que se presentaron durante el
embarazo fueron: Preclampsia severa, amenaza de aborto, --
amenaza de parto prematuro, fiebre tifoidea sin especifi--
car modo de diagnóstico ni tratamiento recibido, gastro--
enteritis, faringomigdalitis, epistaxis, ruptura prematu--
ra y prolongada de membranas, circular de cordón umbili--
cal, infección de vías urinarias, sufrimiento fetal agu--
do con aspiración de meconio y ruptura prematura de mem--

branas, como se menciona anteriormente éstas complicaciones, por sí mismas no consideramos ausentes la morbilidad, sino que precipitan la aparición, aquéllas que causan hipoxia, de los factores de mal pronóstico plenamente conocidos y que se mencionarán posteriormente.

Las complicaciones durante el parto que se presentaron son: Se realizó cesárea por sufrimiento fetal--por desproporción cefalopélvica, por madre añosa multigesta, por presentación transversa y otra de causa no especificada. Se aplicaron fórceps por periodo expulsivo--prolongado y fórceps por causa no especificada. Los pacientes con sufrimiento fetal, fórceps por periodo expulsivo, y las cesáreas por desproporción cefalopélvica, la de presentación transversa y la de causa desconocida, fallecieron. Los 2 a los que se les aplicó fórceps también fallecieron. Cuadro No. 17

En el cuadro No. 18 donde se relaciona a cada uno de los pacientes que fallecieron con la duración del embarazo, peso, APGAR, Silvermann Andersen y distosia durante el parto, se logra apreciar como si tienen marcada relación el APGAR bajo con la distosia durante el parto con la aparición de mayor mortalidad.

Por la aparición de sintomatología, en el grupo de 0 a 8 horas hubo 13 pacientes(52%) de los cuales 9 fallecieron, representando 70%, en el grupo de 8 a 24 Hrs. se presentaron 5 casos(20%) y no tuvo ninguna defunción. En síntomas que aparecieran a más de 24 horas de vida --hubo 7 casos(28%) con una sola defunción(14.2)

Los signos que se presentaron en orden decreciente son: Dificultad respiratoria(25 pacientes/100%), cianosis(22 pacientes/88%), ruidos intestinales en tórax --15 pacientes/60%), desplazamiento de los ruidos cardiacos(14 pacientes/56%), abdomen escavado(7 pacientes/28%) y abombamiento torácico(6 pacientes/24%). Cuadro 20 y 21.

La aparición del conducto arterioso permeable -- fué determinada prequirúrgicamente en solo 1 paciente, -- fué determinado en 1 paciente y estuvo ausente en 23 de los 25 casos. En el periodo postquirúrgico estuvo presente en 8 pacientes (7 nuevos y 1 que persistió desde el periodo prequirúrgico, representa el 32%. Estuvo ausente postquirúrgicamente en 15 casos y no fué determinado en 2. La relación de persistencia de conducto arterioso con defunción fué de 80%, del total de las defunciones. Cuadros 22 y 23.

La determinación de las gasometrías fué prequirúrgica de 3 anormales, 20 normales y 2 no fueron determinadas, postquirúrgicamente 6 fueron anormales, 16 normales y 3 no determinadas. De gran importancia clínica es que de las 6 anormales los 6 pacientes murieron, de las normales sólo 2 fallecieron y de las no determinadas fallecieron 2 pacientes, que de haber sido determinadas quizá fueran anormales que harían aun más significativo éste factor de sobra conocido como de mal pronóstico. El 100% de las gasometrías anormales la tuvieron pacientes -- que todos fallecieron. Cuadro 24 y 25.

La presencia de saco herniario fué negativa (ausente) en 9 pacientes (36%) de los cuáles 7 fallecieron -- representando, del total de 10 defunciones, 70%. Estuvo el saco herniario presente en 14 pacientes (56%) y sólo 1 falleció (7.1%), en 2 pacientes no fué determinado -- (8%) y de éstos los 2 fallecieron (100%). Cuadro 26

La hipoplasia pulmonar bien se sabe que es el -- factor común, quizá, de todas las complicaciones, en el presente estudio estuvo presente en 20 pacientes (80%), -- de estos 20, 10 fallecieron, representando 50% de los -- pacientes que tuvieron hipoplasia, y el 100% del total -- de las defunciones. No hubo hipoplasia en 4 pacientes y no fué determinada en 1 paciente, en ninguno de estos -- hubo defunción. Cuadro 27.

En relación al tratamiento quirúrgico y las horas o días de edad al momento de recibirlo, no se guardó una relación que llame la atención dado que dentro -- del grupo de defunciones hubo uno que ni siquiera llegó a ser atendido y sin embargo, otros fueron intervenidos entre 12 y 48 horas o bien entre 5 a 21 días y de todas formas fallecieron. Dentro de los que no fallecieron no fué determinante la hora o el tiempo en que se sometían a la cirugía, pero lo que sí se observó es que más del -- 50% de los pacientes que fallecieron tuvieron deterioro postquirúrgico.

Las malformaciones asociadas a la Hernia de Bochdalek son muy diversas, en el presente estudio las que se presentaron son: Mal rotación intestinal, 2 pacientes 8%, ninguno falleció. El Síndrome de Down se presentó en 2 pacientes(8%) y los 2 fallecieron(100%), la criptorquidea bilateral se presentó en 2 casos(8%), sin presentar defunciones. La Malformación de Klippel-Feil se presentó en 1 paciente(4%) y falleció(100%), la rotación incompleta del duodeno estuvo en 1 paciente(4%) el cuál falleció (100%). En un paciente se presentaron la implantación -- corta intestinal, larigomalasia, y ano imperforado, sin causar en ninguno defunción. No hubo malformaciones asociadas en 16 pacientes(64%) y de los cuales 6 fallecieron(60% del total de defunciones). En total de pacientes que presentaron malformación asociada fueron 11 pacientes que representa el 44%. Cuadro 28

Las complicaciones postquirúrgicas fueron muy -- diversas, en total fueron 20 diferentes, dentro de las -- más frecuentes destacan el Neumotórax(5 pacientes), bronconeumonía(3 pacientes), Insuficiencia renal aguda(3 pacientes), crisis convulsivas(2 pacientes), etc. se comentan y están anotadas en el cuadro 29. En 20 pacientes de 25, hubo complicaciones(80%), de los cuales 10 fallecieron(50%) y de los 10 que fallecieron tuvieron 100% complicación, una o varias. Cuadros 29 y 30 .

Los factores de mal pronóstico que se encontraron en el estudio realizado fueron en orden decreciente la hipoplasia pulmonar, 20 pacientes(80%), presento una defunción de 10 pacientes(100%), o sea que todos los pacientes que fallecieron, todos presentaban hipoplasia pulmonar. Las gasometrías anormales fueron determinadas en 6 pacientes(24%) y los 6 fallecieron(100%). Complicaciones postquirúrgicas se presentaron en 20 pacientes(80%)de estos fallecieron 10, lo que representa un 50%, dentro de las complicaciones más frecuentes están: Insuficiencia renal aguda, neumotórax, sepsis y bronconeumonia. La ausencia de saco herniario se presento en 9 pacientes(36%) y 7 fallecieron(77%). La persistencia del conducto arterioso se presento en 8 pacientes(32%), 6 fallecieron(75%), el inicio temprano de la sintomatología aparecio en 13 pacientes(52%) falleciendo 9(70%). Las malformaciones que mayormente se presentaron y sobre todo que fueron significativas son: Malformación de Klippel-Feil, síndrome de Down entre otras. Cuadro 31

Los hallazgos quirúrgicos son: Se encontro una frecuencia de Hernia de Bochdalek izquierda de 16 pacientes(64%), la hernia derecha se presento de 32% y bilateral en solo 4.0% Los órganos abdominales que se encontraron: Intestino delgado 19 pacientes(76%), Colon 13 pacientes(52%), hígado 11 pacientes(44%), estómago en 9 pacientes(36%), Bazo en 6 pacientes(24%), riñón en 4 con 16% y pancreas en 2 ocasiones(8%). Cuadro 32

En el grupo II(mayores de 28 días, el motivo de consulta en todos fué de dificultad respiratoria y destaco que la radiografía de tórax revelo como hallazgo en su mayoría de caracter accidental. Todos los pacientes tuvieron saco herniario, cubriendo el contenido intestinal o los órganos que pasaban a la cavidad torácica. Los controles gasométricos, de electrolitos y química sanguínea cuando se realizaban fueron normales. Tuvieron 100% de sobrevida.

D I S C U S I O N

La Hernia de Bochdalek se conoce con el éste nombre en honor de Vincent Alexander Bochdalek(1). A través del tiempo los avances en las diferentes ramas de la medicina especialmente en lo que se refiere a apoyo ventilatorio del recién nacido, han disminuido grandemente la mortalidad por insuficiencia respiratoria, más sin embargo en la Hernia de Bochdalek especialmente en los de inicio de sintomatología temprana(0 a 8 horas) continua teniendo -- aún una gran mortalidad. Desde la antigüedad, la historia de la Hernia se ha caracterizado en intentos por mejorar la supervivencia de los recién nacidos sintomáticos.

Hasta la actualidad la causa de la aparición de la Hernia no ha sido establecida, con claridad. Desde --- 1948 en un estudio realizado por Warkany y por Andersen - en 1949, consideraron la posibilidad de una dieta deficiente en vitamina A como posible factor desencadenante, el estudio realizado por ellos daban a ratas dieta con deficiente dosis de Vitamina A y la progenie de éstas ratas - tenían mayor incidencia de hernia Diafragmática congénita. Existe también otras referencias acerca de ser causada -- por fármacos bien establecidos(1) En nuestro estudio clínico donde analizamos su estado socioeconómico para determinar si existía alguna posibilidad de que los productos de nuestra revisión tuvieran ésta deficiencia alimentaria, consideramos que en base al análisis de la embriología del Diafragma, intestino, y pulmones, la hipótesis de la deficiencia de Vitamina A como causa de Hernia de Bochdalek es muy remota y hasta ahora pensamos que si existiera una deficiencia tal en Vitamina para causar el defecto muscular porque iba a ser selectivo de producirlo - en uno u otro lado del hemidiafragma, más lógico sería --

que el defecto en lugar de tener mayor frecuencia el lado izquierdo, tendría que ser bilateral el más frecuente.

Otro factor por lo que no consideramos a la vitamina A como factor para que se presente la Hernia es el hecho de que por lo general los productos afectados no son desnutridos en utero y en nuestro estudio el peso promedio de los productos fué de 3.1 Kgs.

Ahora bien, embriológicamente, los 3 componentes (Diafragma, pulmones e intestino) tiene una etapa bien conocida de inicio de formación y progresión cronológica - en su crecimiento, así tenemos que la Hernia Diafragmática Congénita y sus complicaciones, en mayor o menor grado se requieren los 3 factores mencionados: El diafragma --- inicia su formación alrededor de la tercera a quinta semana de gestación, se reforza a la octava y el reforzamiento de los conductos pleuroperitoneales a la novena semana. La rotación intestinal aparece alrededor de la decima semana, una vez que ya se completo el reforzamiento del diafragma, más sin embargo, si el intestino regresará de la cavidad celómica a la cavidad abdominal, antes del reforzamiento o cierre, condicionaría que el regreso prematuro de las visceras abdominales a su cavidad y condicionaría el paso de las visceras hacia la cavidad torácica, Las vias respiratorias (pulmones) inician su génesis -- alrededor de la cuarta a 5ta. semana de gestación, si --- ocurre el regreso en forma prematura, o bien que el diafragma no complete en forma adecuada su formación, las visceras abdominales pasaran a través del defecto a la cavidad torácica e impedirán que los pulmones lleven su desarrollo en forma adecuada y provocarán mayor o menor grado de hipoplasia pulmonar, dependiendo de la etapa en se lleve a cabo el paso de las visceras al tórax. Cuando el regreso de las visceras abdominales ocurre con el diafragma que ya tiene el inicio de la formación, faltando -

unicamente el reforzamiento muscular, entonces en éste caso dará desde una hernia con saco hasta unicamente mayor o menor grado de eventración diafragmática. Es por estas consideraciones que consideramos que, al igual que Wiseman y Macpherson(19) dependiendo la etapa en que ocurra el regreso intestinal o bien que la formación del diafragma se retrase, condicionará la sintomatología, y el pronóstico en base al grado de hipoplasia pulmonar que se produzca.

Durante los 11 años en que comprendió el estudio y el estudio que realizó Medina Alanís, logramos tener -- algunos valores estadísticos, que aunque no son del todo representativos, tenemos que en el periodo de 1978 a 1988 las defunciones en el Hospital Infantil de México correspondieron, por Hernia de Bochdalek, a 0.54%, que da una defunción por cada 177 causadas en total. En el periodo de 40 años (1943 a 1983) ingresaron 35240 recién nacidos vivos, de los cuáles 40 fueron por Hernia de Bochdalek, representando un ingreso por Hernia de Bochdalek por cada 881 ingresos de otra causa, de estos 40 fallecieron 13 -- resultando que por cada 2700 recién nacidos ingresados -- uno murió con diagnóstico de Hernia de Bochdalek(1/2700-- recién nacidos ingresados) (2,5) Las tasas de incidencia, mortalidad, y morbilidad para la Hernia de Bochdalek no ha sido determinada en México. Butler y Claireaux, de Inglaterra tienen una incidencia de 0.5%(1962), Potter y --- Adair, Bowers y Cols., de U.S.A., (1950 y 1955), publicaron 0.048 y 0.08 % respectivamente; esto sería a la variabilidad de 1 caso por cada 12 500 nacidos vivos y 1 caso en cada 2 200 nacimientos, incluyendo nacidos muertos en quienes su frecuencia se eleva a 1 en 1 100(7). En U.S.A. la frecuencia varía de 1 por cada 2000 a 1 en 1 100.(7)

Quizá con estos datos, aunque relativos, nos orientan a como se encuentran estos datos en México.

Con lo que respecta a la relación de presentación en masculinos/femeninos obtuvimos un relación global en los 2 grupos de 1.4 / 1, lo cuál si corresponde a los reportes de algunos autores, vario en cuanto a cada grupo siendo la relación mayor, 3/1 en el grupo de 0 a 28 días no encontramos una relación para explicar está situación- pero en general se acepta que la incidencia es mayor en masculinos que en femeninos de 2 a 1. (cuadro 6)

Los datos que obtuvimos en cuanto a edad materna en el grupo de 0 a 28 días apreciamos que si tomamos en cuenta también la gesta(primigestas y de 15 a 20 años)-- la frecuencia de la hernia de Bochdalek, se incremento -- en forma considerable hasta 48%, Cuadro 13, lo que en un momento dado resulta como un dato el cual debemos seguir- investigando en estudios posteriores, porque lo que reporta la literatura es de que los factores maternos no tiene repercusión en la incidencia de Hernia de Bochdalek, dato- que en nuestro estudio, con 48% presente en el grupo de - 15-20 años es de tomarse en cuenta.

Las complicaciones durante el embarazo relacionadas con el favorecimiento para producir hipoxia, como el sufrimiento fetal agudo con aspiración de meconio, incrementaron el mal pronóstico, dado que estas por si mismas- contribuyen a la aparición de los factores de mal pronóstico ya conocidos para al hernia diafragmática. lo mismo- ocurrió con las complicaciones que se presentarán en el - parto. Cuadros 16 y 17.

El peso no represento un factor de mayor mortalidad, ni tampoco la edad gestacional, lo contrario ocurrió con el APGAR y con la presentación de distocia, observando que con APGAR bajo al 50% de los pacientes que fallecieron y 60% de los que murieron tuvieron algún evento -- distosico, por lo que nosotros consideramos que estos factores si incrementan el riesgo de muerte en los pacientes

con Hernia de Bochdalek, favoreciendo la presentación o bien asociándose, al resto de los factores de mal pronóstico.

Wiseman y Macpherson(19) dividieron a los pacientes en cuatro grupos dependiendo del inicio de la sintomatología, y correlacionando los conocimientos de la fisiopatología mencionados anteriormente, en base a la etapa en que ocurre el paso de las vísceras abdominales al tórax será el grado de hipoplasia pulmonar que tengan los pacientes y el tiempo en que ocurre el inicio de los síntomas y signos están directamente relacionados con el paso temprano, entre 3a y 4a semanas gestacionales, y además éste paso temprano está también directamente proporcional relacionado al pronóstico de sobrevida. Nosotros en nuestro estudio también observamos que en el grupo de 0 a 8 horas de inicio en los signos, la mortalidad se incrementa comparado con el resto de los grupos. Cuadro 20

La dificultad respiratoria correspondió al signo más frecuente, junto con la cianosis representarán la sintomatología que más se relaciona con la mortalidad, esto de todos muy obvio, dado que representa el grado de hipoplasia o bien el grado de hipertensión pulmonar que tienen los pacientes. Cuadro 20

Los factores conocidos que se reportan prácticamente en toda la literatura que revisa Hernia de Bochdalek, coinciden en mencionar a la hipoplasia pulmonar, a la hipertensión pulmonar persistente y al conducto arterioso permeable como los factores de mal pronóstico, nosotros también los observamos en nuestra revisión, sin embargo, consideramos también a las complicaciones como la insuficiencia renal un factor que sí contribuye grandemente en el pronóstico, así mismo a las malformaciones asociadas, principalmente las complejas, contribuyen también al mal pronóstico.

Tomando en cuenta estos factores de mal pronóstico, analizamos la circulación fetal, la hipertensión pulmonar(26), la hipertensión pulmonar persistente del neonato(24), la circulación transicional del neonato(24) con conceptos muy actualizados en el control de cada una de las etapas que la conforman. Tomando en cuenta que existe en el neonato, que inicia su sintomatología tempranamente, como ya analizamos, un grado de hipoplasia pulmonar global(vascular y de vías respiratorias) y que la hipertensión puede ser causada por varios mecanismos(reactiva por hipoxia y acidosis, hiperdinámica por aumento del flujo al lecho vascular pulmonar y pasiva transmitida en sentido retrogrado, a través de los capilares pulmonares por la elevación de la presión venosa pulmonar y de la aurícula izquierda) consideramos que son muchos los factores -- tiene el neonato para desarrollar hipertensión pulmonar persistente con persistencia de la circulación fetal. La circulación fetal normal a pesar de que no tenga una persistencia del conducto arterioso, tiene un flujo preferencial, a través del conducto que funcionalmente aún permanece abierto, hasta las 48 a 96 horas(45,24) y como el -- lecho vascular pulmonar está hipoplásico, sometido a acidosis e hipoxia, el flujo preferencial que ocurre en estas 48 a 96 horas, y que en condiciones normales se debe cerrar el conducto arterioso(que sabemos que no ocurrirá así por la situación en que se encuentran estos pacientes con hipoplasia pulmonar), causará junto con la acidosis y la hipoxia el incremento progresivo de la presión vascular pulmonar, hasta llevar al paciente hacia la hipertensión pulmonar persistente del neonato y a la persistencia de la circulación fetal, cerrando un círculo que muy difícilmente se podrá romper y que llevará al paciente hacia la muerte.

Los conocimientos acerca de la circulación transicional, que consta de cuatro etapas(24) I En utero en -

donde la resistencia vascular pulmonar está mediada por una mezcla venosa hipóxica (17 torr) que proviene de la -- que llega del ventrículo derecho y de la circulación cefálica, además, mecánicamente el colapso pulmonar contribuye también a ésta resistencia vascular pulmonar in utero. Con la respiración los pulmones se expanden y la oxigenación en el circuito menor mejorará siendo el estímulo más importante para que en la II ETAPA (INMEDIATA) en el primer minuto, disminuya la resistencia vascular pulmonar -- en forma súbita y muy rápida. La III ETAPA o FASE RAPIDA-comprendida entre las 12 a 24 horas postnatales, está controlada por prostaciclina(24,25), potente vasodilatador--pulmonar, que se incrementa en las primeras 24 horas de vida, en respuesta espontánea y además condicionada también por incremento en la resistencia vascular pulmonar, -- con la limitante de que solo se eleva ante éste estímulo--dentro de las primeras 24 horas de vida aproximadamente,--(25), posterior a éste tiempo aún y cuando se incrementa la presión pulmonar está disminuirá.(25,24) La IV ETAPA y última etapa está mediada por incremento de leucotrienos y tromboxanos, que se liberan ante el incremento de la -- presión vascular pulmonar, causando aún más vasoconstricción pulmonar, ésta fase está comprendida de las 24 horas a los 10 días, que cuando se esta sometiendo a un estímulo--constante de hipoxia-acidosis está se prolonga, con la -- producción de estos vasoconstrictores pulmonares.(25,24)

Las investigaciones anatómicas han sugerido que los infantes con HPPN(hipertensión pulmonar persistente--del neonato) muestran hipertrofia de la capa muscular de la arteria y de una extensión del desarrollo en las arteriolas pulmonares cercanas a la unidad alveolo--capilar, en comparación con lo normal. La HPPN no constituye una entidad patológica sino un ejemplo de la transición inadecuada de la circulación fetal transicional a --

la neonatal normal.

El conocimiento de los procesos que controlan la resistencia vascular pulmonar "in utero" después del nacimiento (fase de transición) ha sentado la base para entender la fisiopatología y tratamiento del síndrome. (24)

Existen cuatro aspectos de la investigación que son los que pueden explicar las alteraciones en el curso de la circulación transicional: Las prostaglandinas, la hipoxia, y secundariamente el incremento de las resistencias vasculares pulmonares, en forma reactiva y por la hipoplasia pulmonar. Cualquier estímulo que sobre cargue la circulación transicional hará que surja el síndrome -- clínico de HPPN. En ésta categoría están los recién nacidos con Hernia de Bochdalek, ellos muestran una gran heterogeneidad en la magnitud de su trastorno, que va desde hipoplasia mínima, pasando por la hiperreactividad leve-vascular pulmonar, hasta la hipoplasia pulmonar intensa e hipertensión profunda y fija de la arteria pulmonar.

La acción de las prostaglandinas durante la circulación transicional reviste una gran importancia, durante la fase rápida de la circulación transicional la producción repentina y masiva de prostaciclina pulmonar, que es uno de los productos naturales de la vía de la ciclo--oxigenasa, potente vasodilatador, dicha sustancia producida por los pulmones actúa como modulador de la presión -- de la arteria pulmonar, al parecer unicamente durante la fase rápida según lo demuestra estudio realizado por Ford y colaboradores (25) que demuestran que la prostaciclina disminuyó en concentración sérica de muestras obtenidas -- de arteria radial derecha y umbilical, aún con un incremento de la presión arterial pulmonar y de la resistencia vascular pulmonar. La misma disminución de prostaciclina se observo con la administración de la tolazolina. (25,27)

El tratamiento previo del feto con indometacina-

que inhibe la secreción de prostaciclina al bloquear la enzima ciclooxigenasa, impide que surja la disminución de la resistencia que aparece después de comenzar la ventilación (fase inmediata y fase rápida).

La hipoxia es ya de todos conocidos, que junto a la acidosis, provoca incremento de la resistencia vascular pulmonar, y durante la fase de agravamiento que presenta el neonato con Hernia de Bochdalek, estos dos factores están presentes.

En la revisión actual que realizamos, nuestros pacientes presentarán, al igual que lo reportado por Boix-Ochoa, una determinación gasométrica alterada, íntimamente relacionada con una menor sobrevida. (47) cuadro 31.

Dentro de los factores que no se mencionan en la literatura, son los relacionados con la ausencia o presencia de saco herniario, sin embargo, si atendemos a la fisiopatología comentada en notas previas, tiene una gran importancia como factor pronóstico, porque la ausencia de saco apoyará que el paso de las vísceras abdominales al tórax se efectúe en forma temprana durante la gestación y por consiguiente el grado de hipoplasia será en mayor o menor grado, pero podemos asegurar que en todos los casos que tengan saco herniario ausente, habrá algún grado de hipoplasia pulmonar. Cuadro 26

En nuestra revisión la hipoplasia pulmonar estuvo presente en 80% de los casos (20 de 25 pacientes) de los cuáles 10 fallecieron (50%) y de las 10 defunciones el 100% presentaba hipoplasia pulmonar. La apreciación de la misma fue únicamente macroscópica, consideramos que debería hacerse por medio de distensibilidad pulmonar y de ésta forma nos ayudaría a conocer sobre las presiones que deberemos manejar en el periodo postquirúrgico, dado que como comentaré más adelante, la sobredistensión provoca aumento de las resistencias vasculares pulmonares y de

la presión arterial pulmonar, que contribuyen a dar mayor predisposición para la HPPN y la circulación fetal persistente. Cuadro 30

Los factores de mal pronóstico: Hipoplasia pulmonar, persistencia del conducto arterioso, inicio temprano de sintomatología (0 a 8 horas postnatales), hipoxemia, -- acidosis, e hipercarbia ya multicitados con sus referencias, practicamente ni a controversia dejan, lo que si es importante mencionar es que en nuestra revisión incluimos dentro de los factores de mal pronóstico a la ausencia de saco herniario, complicaciones postquirurgicas, tales como, insuficiencia renal renal aguda, prescencia de neumotórax, sepsis o bronconeumonia. Las malformaciones asociadas también se pueden considerar como un factor de mal pronóstico, sobre todo aquellas que son complejas, en nuestra revisión las que se correlacionaron con mortalidad alta fueron el Síndrome de Down con sus múltiples malformaciones, la Malformación de Klippel-Feil y la rotación incompleta del duodeno. Consideramos que son muchas las malformaciones que se asocian y sería prudente realizar en estos pacientes, que presentar Hernia de Bochdalek, cariotipo para buscar alguna causa de tipo cromosómico, tanto en la madre como en el producto. Sería considero un buen plan, debido a que en toda la literatura que hemos revisado existen reportes de malformaciones asociadas muy diversas y en ninguna hemos visto que exista realización de cariotipo. Cuadro 28 y 31 .

Las complicaciones postquirúrgicas juegan un papel muy importante en la evolución del paciente con Hernia de Bochdalek, en nuestra revisión estuvieron presentes en 80% de los casos y de los 10 pacientes que fallecieron los 10 presentaron una u otra complicación postquirúrgica, dentro de las más significativas: Neumotórax, Bronconeumonia, e insuficiencia renal aguda.

Los hallazgos quirúrgicos en relación a la ubicación de la hernia demostro predominio del lado izquierdo - 2:1 sobre la derecha, la bilateral se presento con 4% de frecuencia y los órganos que más frecuentemente se encontraron fueron asas intestinales delgadas y gruesas, lóbulo izquierdo hepatico, y las de menor frecuencia bazo, riñon y páncreas. Mas que comparar estos hallazgos con la literatura, que son muy variables con respecto a la relación, pero que son muy constantes y semejantes en que la izquierda es la de mayor frecuencia, consideramos oportuno e importante comentar que la izquierda, probablemente, es más frecuente porque carece del "escudo" que le forma el hígado y que por la situación del hemidiafragma abierto(izquierdo) es más facilmente que pase el contenido abdominal hacia el hemitórax izquierdo. En nuestra revisión se presento, en los fallecimientos, 80% del lado izquierdo y solo 20% del derecho.

Otras consideraciones que observamos tanto en la literatura como en nuestra revisión fué la clara tendencia al emperamiento postquirúrgico. De esto se desprenden las siguientes revisiones y consideraciones.

Langer y colaboradores(34) emplenado un protocolo en el cuál la cirugía fué realizada hasta mantener PaCO₂ cerca de 40 mmHg y que el recién nacido estuviese hemodinámicamente estable, concluyen que la cirugía de emergencia no es necesaria y que debe ser retrasada hasta que el paciente este satisfactoriamente estable. Hazebroek y asociados(35) considerán que la estabilidad preoperatoria previene o disminuye el riesgo de hipertensión pulmonar persistente. Cartilage(36) y asociados tratarón infantes críticamente enfermos con Hernia de Bochdalek mediante cirugía temprana y tardía después de estabilización preoperatoria(corrección de la acidosis y de la hipoxia y tratar de reducir la severidad de la circulación fetal per-

sistente). La sobrevida mejoró de 12.5% con cirugía temprana (sin estabilización) a 52.9% después de cirugía tardía con estabilización.

Los recién nacidos con Hernia de Bochdalek generalmente sobreviven a la reparación quirúrgica pero desarrollan insuficiencia respiratoria progresiva y fatal.(39) La causa de ésta insuficiencia respiratoria progresiva -- puede ser la sobreexpansión del pulmón contralateral, o bien que exista una pérdida funcional o una destrucción del parénquima pulmonar, estas dos suposiciones fueron -- comprobadas en estudio realizado por Ramenofsky(39) en un modelo animal, simulando las condiciones del paciente con hernia de Bochdalek postoperada. En la figura 7 se muestran los efectos de la sobredistensión en el pulmón contralateral y en el ipsilateral, con y sin sobredistensión.

En otro estudio realizado por Hirokazu Sakai también demostro que la disminución de la distensibilidad en más de 50%, está relacionada con 100% de mortalidad. Considera que la estabilización cardiorespiratoria debe realizarse previa a la cirugía.

Con estas consideraciones hicimos la revisión de un sistema que asegure que la presión intrapleuraleal se mantenga estable dentro del pulmón ipsilateral a la hernia-- con éste fin Kenneth realizo un sistema de drenaje torácico balanceado que reúne estas características.(43) Figura 8 y 9.

El tratamiento de estabilización está compuesto por el uso de medicamentos como(tolazolina, dopamina, vecuronio o pancuronio y bicarbonato de sodio) manejo ventilatorio con los siguientes objetivos: Mantener la PaO₂ por arriba de 80 mmHg, la PaCO₂ por debajo de 40 mmHg, evitar el barotrauma, tratando de aplicar bajas presiones, mantener el pH por arriba de 7.2 lo más cercano a la normalidad, para lo cual se pueden utilizar ventilación común -- o alta frecuencia, hasta ECMO.

CONCLUSIONES

1. La Hernia de Bochdalek, en los recién nacidos con sintomatología temprana, continua siendo una patología con muy alta mortalidad, como lo fué en la antigüedad.
2. Algunos de los aspectos prenatales contribuyen a que la mortalidad se incremente, como son todos aquellos que condiciones hipoxia perinatal o prenatal. De ellos los que orientan más hacia ésta consideración son: El APGAR bajo, la presencia de distosias en el parto, el sufrimiento fetal, la aspiración de meconio, la aplicación de fórceps por periodo explosivo prolongado, la cesárea indicada por sufrimiento fetal agudo. También de importancia para mencionarse es que estos factores por si mismos no sean los que condicionen un mal pronóstico, pero si pueden precipitar la aparición de los factores de mal pronóstico plenamente conocidos y que son secundarios a la hipoplasia pulmonar y a la hipertensión pulmonar persistente del neonato.
3. No hubo relación entre la presencia de Hernia de Bochdalek y el antecedente de ingesta de medicamentos, exposición a radiaciones, complicaciones durante el embarazo, antecedente familiar de Hernia de Bochdalek, tampoco se investigo se durante el embarazo hubo la presentación de polihidramnios y no se pudo correlacionar hallazgos prenatales de ultrasonido porque no se realizo ninguno
4. El medio socioeconómico no se relaciono con productos desnutridos, y aparentemente no podemos inferir que pudieran haber cursado con hipovitaminosis A, tanto los productos como las madres.
5. El lugar de procedencia no fué significativo, dadas las

condiciones de acceso que se tiene en la Ciudad de México, que hace que los pacientes acudan a un centro - hospitalario de acuerdo a la cercanía o facilidad de acceso vial. No podemos correlacionar un factor ambiental en la causa de la Hernia de Bochdalek.

6. El peso tampoco fué influyente en el pronóstico o en la evolución de la enfermedad.
7. La edad gestacional se relaciono con otros factores-- que condicionaron hipoxia y factores de mal pronóstico, presentandose solo en ésta asociación como un fac ter relacionado con mortalidad.
8. El inicio de los síntomas y signos tempranamente se - correlaciono con alto porcentaje de mortalidad.
9. La dificultad respiratoria y la cianosis fuerón los - signos que más frecuentemente se asociaron a la Her-- nia de Bochdalek y que estuvieron más en los pacien-- tes que fallecieron.
10. La persistencia del conducto arterioso, la hipoxia,-- acidosis, y la hipercarbia, junto con la hipoplasia-- pulmonar y la hipertensión pulmonar constituyen los-- factores de mayor riesgo conocido y descrito en la li teratura y la presente revisión clínica.
11. En nuestra revisión, consideramos que se debe agregar-- a partir de ésta a la ausencia de saco herniario, las complicaciones postquirúrgicas (Insuficiencia renal,-- Neumotórax, y bronconeumonía), como factores de mal - pronóstico.
12. Las malformaciones asociadas, complejas, contribuyen,-- importantemente en el pronóstico de sobrevida y ade-- más marcan la pauta para la realización de un estudio para la investigación de anomalías cromosómicas-- en el producto con Hernia de Bochdalek y su madre.

13. La edad materna se relaciono en un 48% con la presentación de Hernia de Bochdalek, en el grupo de 15 a 20 años y además con menor incidencia también se relaciono, 36%, a las madres primigestas jóvenes. Sería conveniente incluir éste parámetro en futuras investigaciones.

En base a la revisión clínica y a la revisión -- de la literatura se hicieron estas otras conclusiones:

14. El deterioro postquirúrgico es muy manifiesto, y las explicaciones, aparte de los factores de mal pronóstico, se considera a la sobredistensión pulmonar, quizá como un factor, que tiene relación para producir por si mismo hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria progresiva con agravamiento del resto de los factores.
15. El flujo preferencial que existe a través del conducto arterioso, en un lecho vascular hipoplásico condiciona también otro factor que causa hipertensión arterial -- hiperdinámica y reactiva, esto cuando no tiene flujo -- derecha a izquierda, puesto que cuando ya lo tiene --- es ya bien conocido como causa la hipoxia, favorece la la acidosis y condiciona hipertensión pulmonar.
16. La circulación transicional marca la pauta para manejar la hipertensión arterial pulmonar, puesto que está bien establecido cuales son los factores que modulan -- las resistencias vasculares en cada una de las etapas -- en que está dividida. (I In utero, II Inmediata, primer minuto de vida regulada mecánicamente por expansión -- pulmonar con la primera respiración y la mejor oxigenación de la sangre que le llega a los pulmones como resultado de la expansión pulmonar, aumento del flujo -- pulmonar y disminución de las resistencias vasculares -- en el circuito menor, III Rápida, 12 a 24 horas, modulada desde al fase inmediata por la liberación de prog

taciclina endógena pulmonar, hasta aproximadamente las siguientes 20 horas postnatales, tiempo en el cuál --- empieza su descenso independientemente de que aún exista hipertensión pulmonar, IV FINAL, de las 24 horas a 10 días aproximadamente, en donde se ha visto que se incrementan las concentraciones de leucotrienos y tromboxanos).

17. El manejo con un sistema de drenaje balanceado torácico a disminuido la incidencia de insuficiencia respiratoria y mejorado la sobrevida. Permite tener una presión intrapleurai máxima de - 2 cms H₂O y mínima de -- 8 cms, con lo que se evita la sobredistensión pulmonar, tanto del lado afectado como del sano, permitiendo quizá con éste sistema disminuir o evitar la insuficiencia respiratoria y la hipertensión pulmonar severas, para dar tiempo a que se tenga un equilibrio intratorácico de las resistencias vasculares pulmonares como ocurre en los pacientes adultos que son sometidos a hemineumectomia, y que posteriormente si pueden -- llevar cabo una vida y sobre todo una calidad de vida respetable.
18. Las prostaglandinas pueden ser manipuladas para manejar algunos de sus factores adversos, que contribuyen con el deterioro del paciente con Hernia de Bochdalek, bajo ciertas condiciones muy bien establecidas, de contraindicación y vigilancia cuando se ha decidido usar.
19. El diagnóstico prenatal, sobre todo cuando existe polihidramnios, se debe y puede hacer con ultrasonido.
20. Las manifestaciones clínicas son tan patognómicas -- que ante la sospecha, la radiología en 100% de los casos lo corroborará el diagnóstico y se deberá iniciar el tratamiento de "estabilización máximo", y de inmediato trasladarse en las mejores condiciones posibles a un centro donde sea atendido con cuidados intensivos neonatales multidisciplinarios.

Con base en toda la revisión, doble, clínica y literaria proponemos el siguiente manejo de estabilización máxima, el cual tendrá como principal objetivo: EVITAR LA HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR.

1. Ayuno hasta nueva orden.
2. Manejo hidroelectrolítico de acuerdo a los requerimientos del neonato y en base a su función cardio-renal.
3. Aporte calórico a requerimientos de preferencia por vía enteral, si no hay contraindicación y parenteral si la hay.
4. Acceso a una vía arterial para evitar la manipulación excesiva.
5. Colocación de sonda orogástrica de inmediato al corroborarse el diagnóstico Fr 8-10.
6. Evitar la resucitación o ventilación con ambú.
7. Clasificación del paciente valorando el inicio de la sintomatología, con los criterios de Wiseman y Macpherson.
8. Evaluación pronóstica seriada bajo los criterios gaseométricos de Boix-Ochoa y la valoración tanto clínica como gaseométrica de hipertensión pulmonar bajo los criterios Bloss y cols.
9. Manejo de indometacina para evitar el flujo preferencial de izquierda a derecha, aún y que el conducto se asintomático, con valoración previa cardiológica que descarte una cardiopatía dependiente de conducto permeable, además de que no tenga contraindicación de origen renal o hematológico. A las dosis ya conocidas para la PCA.
10. Uso de tolazolina en bolo inicial de 1-2 mgs/kg/dosis y corroboración posterior de su respuesta tanto clínica como gaseométrica, para iniciarla en infusión continua de 1-2 mgs/kg/hora, monitorizando la tensión arterial, que de bajar de 50mmHg se deberá manejar carga con solución salina al 0.9%
11. El manejo ventilatorio con criterio basado a la clasificación clínica y gaseométrica, para su inclusión, manejando presiones bajas, y tratando de mantener PaO2 de 80 mmHg o más, la PaCO2 por debajo de 40 mmHg, mantener el pH arri-

- ba de 7.2, lo más cercano posible a la normalidad, con -
tendencia a tener mejor un pH alcalino.
12. Corrección de la acidosis metabólica con exceso de base-
que marque un déficit mayor de 10 meq/L.
 13. Evitar al máximo la manipulación excesiva durante la fi-
sioterapia respiratoria.
 14. El manejo quirúrgico variará únicamente en el postopera-
torio, el cuál incluirá manejo con drenaje torácico ba-
lanceado.
 15. Los relajantes musculares, de preferencia el Vecuronio -
por sus características farmacológicas, con dosis ini-
cial en bolo de 150 microgramos/kg/dosis, seguida inme-
diatamente por goteo en infusión continua de 1 microgra-
mo/kg/min y en caso de que el paciente presente datos de
actividad, manifestada por movimientos, una nueva dosis-
en bolo de vecuronio a 100 microgramos/kg/dosis para man-
tener el bloqueo neuromuscular.
 16. El uso de dopamina en dosis de 5 microgramos/kg/min en -
caso de tener datos de bajo gasto cardiaco.
 17. Vitamina K 1 mg intramuscular y de acuerdo a su evolución
 18. Monitorización radiologica diaria, renal de acuerdo evo-
lución diaria o 2 veces en 24 horas.
 19. Los cuidados intensivos propios de un paciente grave.

CUADRO NO. 6

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES POR GRUPO DE EDAD Y SEXO

EDAD	MASCULINO	FEMENINO	TOTAL	%	M/F
0-28 días	19	6	25	54.3	3:1
+ de 28 días	8	13	21	45.6	1:1.6
TOTAL	27	19	46	100.0	1.4:1
FUENTE: H.I.M.F.G.				1978-1989	

NOTA: En el presente cuadro se aprecia la frecuencia de la Hernia de Bochdalek, en los dos grupos, siendo mayor para el grupo de 0-28 días(54.3%) y con una relación de 3:1. En la relación global M/F resultado de 1.4:1

CUADRO NO. 7

HERNIA DE BOCHDALEK

RELACION DE PACIENTES DE 0-28 DIAS Y MAYORES DE 28 DIAS
CON DEFUNCION

EDAD	PACIENTES	DEFUNCION	PORCIENTO
0-28 días	25	10	40.0
+28 días	21	0	00.0
TOTAL	46	10	40.0
FUENTE: H.I.M.F.G.			1978-1989

NOTA: La mortalidad en el grupo de 0-28 días fué de 40% y en el de más de 28 días fué de 00.0%.

CUADRO NO. 8

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES POR EDAD MATERNA

GRUPO MAYOR DE 28 DIAS

EDAD MATERNA	PACIENTES	PORCIENTO
15 a 20 años	5	23.80
21 a 25 "	3	14.28
26 a 30 "	5	23.80
31 a 35 "	4	19.04
36 a 40 "	3	14.28
40 a más	1	4.76
TOTAL	21	100.00

NOTA: En el presente cuadro se aprecia una tendencia - en la incidencia de los casos muy homogénea en cada -- uno de los grupos de edad materna.

114

CUADRO NO. 9

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES POR GESTA MATERNA
(MAYORES DE 28 DIAS)

NO. DE GESTA	PACIENTES	PORCIENTO
1	4	19.04
2	7	33.33
3	1	4.76
4	2	9.52
5	1	4.76
6	4	19.04
7	0	00.00
8	2	9.52
TOTAL	21	99.96
FUENTE: H.I.M.F.G		1978-1989

CUADRO NO. 10

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES MAYORES DE 28 DIAS POR SEXO

SEXO	PACIENTES	PORCIENTO
MASCULINO	8	38.0
FEMENINO	13	62.0
TOTAL	21	100.0
FUENTE: H.I.M.F.G		1978-1989

CUADRO NO. 11

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES EN GRUPO MENOR DE 28 DIAS

SEXO	PACIENTES	PORCIENTO	M:F
MASCULINO	19	76.0	
FEMENINO	6	24.0	
TOTAL	25	100.0	3:1

CUADRO NO. 12
 RELACION DE PACIENTES POR EDAD AL INGRESO Y SEXO
 CON DEFUNCION GRUPO DE 0-28DIAS

EDAD	PACIENTES	MASCULINO	DEFUNCION	%	FEMENINO	DEFUNCION	%
0-5 días	18	15	8	32.0	3	1	4
6-10 "	1	0	0	00.0	1	0	0
11-15 "	4	3	1	4.0	1	0	0
16-20 "	1	1	0	00.0	0	0	0
21-25 "	1	0	0	00.0	1	0	0
26-28 "	0	0	0	00.0	0	0	0
TOTAL	25	19	9	36.0	6	1	4

FUENTE: H.I.M.F.G

1978-1989

En este cuadro se aprecia el total de pacientes, 25, de los cuáles 19 correspondieron al sexo masculino, de estos fallecieron 9 pacientes, lo que representa 36.0 por ciento. El resto de pacientes, 6, fueron del sexo femenino, se presentó una sola defunción, dando un 4%; resultando finalmente un 40% de mortalidad en los 25 pacientes. El total de defunciones fue 10 pacientes.

CUADRO NO. 12
 RELACION DE PACIENTES POR EDAD AL INGRESO Y SEXO
 CON DEFUNCION GRUPO DE 0-28DIAS

EDAD	PACIENTES	MASCULINO	DEFUNCION	%	FEMENINO	DEFUNCION	%
0-5 Días	18	15	8	32.0	3	1	4
6-10 "	1	0	0	00.0	1	0	0
11-15 "	4	3	1	4.0	1	0	0
16-20 "	1	1	0	00.0	0	0	0
21-25 "	1	0	0	00.0	1	0	0
26-28 "	0	0	0	00.0	0	0	0
TOTAL	25	19	9	36.0	6	1	4

FUENTE: H.I.M.F.G

1978-1989

En éste cuadro se aprecia el total de pacientes, 25, de los cuáles 19 correspondieron al sexo masculino, de estos fallecieron 9 pacientes, lo que representa 36.0 por ciento. El resto de pacientes, 6, fueron del sexo femenino, se presentó una sola defunción, dando un 4%; resultando finalmente un 40% de mortalidad en los-25 pacientes. El total de defunciones fué 10 pacientes.

CUADRO NO. 13
 HERNIA DE BOCHDALEK
 DISTRIBUCION DE PACIENTES POR EDAD MATERNA
 GRUPO DE 0-28 DIAS

EDAD MATERNA	PACIENTES	PORCIENTO
15-20 Años	12	48
21-25 "	3	12
26-30 "	4	16
31-35 "	2	8
36-40 "	3	12
40-más "	1	4
TOTAL	25	100
FUENTE: H.I.M.F.G.		19878-1989

CUADRO NO.14
 HERNIA DE BOCHDALEK
 DISTRIBUCION DE PACIENTES POR GESTA MATERNA
 GRUPO DE 0-28 DIAS

GESTA MATERNA	PACIENTES	PORCIENTO
1	9	36.0
2	5	20.0
3	2	8.0
4	0	0.0
5	3	12.0
6	3	12.0
7	?	8.0
8	1	4.0
TOTAL	25	100.0
FUENTE: H.I.M.F.G.		1978-1989

CUADRO NO. 15
HERNIA DE BOCHDALEK
RELACION DE PACIENTES CON GESTA Y EDAD MATERNA (*)

GESTA	EDAD MATERNA						TOTAL	PORCIENTO
	15-20	21-25	26-30	31-35	36-40	40-más		
1	9	0	0	0	0	0	9	36.0
2	2	2	1	0	0	0	5	20.0
3	1	0	1	0	0	0	2	8.0
4	0	0	0	0	0	0	0	00.0
5	0	1	2	0	0	0	3	12.0
6	0	0	0	1	1	1	3	12.0
7	0	0	0	1	0	0	1	4.0
8	0	0	0	0	2	0	2	8.0
TOTAL	12	3	4	2	3	1	25	100.0
PORCIENTO	48	12	16	8	12	4		100.0
FUENTE: H.I.M.F.G. (*) 0-28 Días								1978-1989

En éste cuadro se aprecia como las madres gesta 1 presentarán un 36% de los casos de -- Hernia de Bochdalek pero si se relacionan siendo de 15-20 años se incrementa al 50%.

CUADRO NO. 16
 HERNIA DE BOCHDALEK
 DISTRIBUCION DE COMPLICACIONES GRUPO DE 0-28 DIAS
 DURANTE EL EMBARAZO

1. Preclampsia severa
2. Amenaza de aborto
3. Amenaza de parto prematuro
4. Fiebre tifoidea, sin especificar tratamiento
5. Gastroenteritis, faringoamigdalitis, epistaxis
6. Ruptura prematura y prolongada de membranas
7. Circular de cordón umbilical.
8. Infección de vías urinarias
9. Sufrimiento fetal agudo con aspiración de meconio
10. Ruptura prematura de membranas

NOTA: Ninguna de las complicaciones por sí mismas se consideraron que hallan incrementado más importante, que los factores de alto riesgo ya conocidos. La que quizá se tenga en mayor consideración es la que presentó sufrimiento fetal agudo con aspiración de meconio, aparte de esta, el paciente que presentó ruptura prematura de membranas y el de amenaza de parto prematuro fallecieron.

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

CUADRO NO. 17
 HERNIA DE BOCHDALEK
 DISTRIBUCION DE COMPLICACIONES GRUPO DE 0-28 DIAS
 DURANTE EL PARTO

1. Cesárea por sufrimiento fetal
2. Cesárea por desproporción cefalopélvica
3. Cesárea por madre asfosa multigesta
4. Cesárea por presentación transversa
5. Cesárea por causa no especificada
6. Fórceps por período expulsivo prolongado
7. Fórceps por causa no especificada

NOTA: Los pacientes con sufrimiento fetal, fórceps por expulsivo prolongado, cesárea por DCP-- por presentación transversa y la de causa desconocida, fallecieron. Los de fórceps, también fallecieron.

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

CUADRO NO. 18
 HERNIA DE BOCHDALEK
 RELACION DE DURACION DEL EMBARAZO, APGAR, SILVERMAN Y PESO EN
 LOS PACIENTES QUE FALLECIERON

PACIENTE	EMBARAZO	PESO(g)	APGAR	S.A.	DISTOSIA
1	Término	2450	3-4	?	SFA, asfixia, cesárea
2	Término	2800	2-6	?	Ninguna
3	Término	3100	1-7	?	Fórceps por expulsivo prolongado
4	Término	2600	3-7	?	Cesárea por DCP
5	Término	3500	8-9	?	Cesárea por causa -- no especificada
6	Término	?	?	?	Ninguna
7	Término	3600	6	2	Ninguna
8	Término	3300	6-7	5	Ninguna
9	Postérmino	3850	6-8	4-10	Fórceps causa no -- especificada
10	Pretérmino	2700	2-3	8	Cesárea por presentación transversa

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

NOTA: En el presente cuadro se aprecia como la duración del embarazo no guarda relación con el desenlace fatal de los pacientes, así mismo, el peso no parece tener importancia en el pronóstico de vida o muerte; no así, el APGAR, en que, como se puede apreciar, en el 50% de los pacientes representa dato de asfixia perinatal. La relación de la presentación --- de distosia durante el parto con el fallecimiento de 6 pacientes, 60%, -- quizá, junto con la asfixia, represente un factor que favorezca la presentación de los factores de mal pronóstico ampliamente conocidos.

CUADRO NO. 20
 HERNIA DE BOCHDALEK
 RELACION DE INICIO DE SINTOMAS CON DEFUNCION
 GRUPO DE 0-28 DIAS

HORAS	PACIENTES	PORCIENTO	DEFUNCIONES	PORCIENTO
0-8	13	52.0	9	70.0
8-24	5	20.0	0	00.0
24-más	7	28.0	1	14.2
TOTAL	25	100.0	10	40.0
FUENTE: H.I.M.F.G.				1978-1989

CUADRO NO.21
 HERNIA DE BOCHDALEK
 RELACION DE SIGNOS CON DEFUNCION

SIGNO	PACIENTES	PORCIENTO	DEFUNCIONES	PORCIENTO
Dificultad respiratoria	25	100.0	10	40
Cianosis	22	88.0	8	36
Ruidos intestinales en tórax	15	60.0	6	40
Ruidos cardíacos desplazados	14	56.0	4	28
Abdomen escavado	7	28.0	2	28
Tórax abombado	6	24.0	2	33
FUENTE: H.I.M.F.G.				1978-1989

121

CUADRO NO. 22

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON PERSISTENCIA
DE CONDUCTO ARTERIOSO (*)

CONDUCTO PERSISTENTE	PREQUIRURGICO	POSTQUIRURGICO	TOTAL	%
PRESENTE	1	8	8	32.0
AUSENTE	23	15	15	60.0
NO DETERMINADO	1	2	2	8.0
TOTAL	25	25	25	100.0

FUENTE: H.I.M.F.G. 1978-1989
(*) Grupo de 0-28 Días

CUADRO NO. 23

HERNIA DE BOCHDALEK

RELACION DE PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO CON DEFUNCION
GRUPO DE 0-28 DIAS

P.C.A.	TOTAL	%	DEFUNCIONES	PORCIENTO
PRESENTE	8	32.0	6	75.0
AUSENTE	15	60.0	2	13.3
NO DETERMINADO	2	8.0	2	100.0
TOTAL	25	100.0	10	

FUENTE: H.I.M.F.G. 1978-1989

NOTA: En estos cuadros podemos observar como la persistencia del conducto arterioso representa un factor de alto riesgo -- para el pronóstico de sobrevivencia del paciente. Se presento -- en 8 de los pacientes que fallecieron, 80% , y en los 2 restantes no fué determinado. La determinación prequirúrgica fué unicamente en el paciente y posterior a la cirugía se sumaron los otros 7 casos, lo que seguramente hace pensar que se halla presentado como complicación de la hipertensión pulmonar.

CUADRO NO. 24
 HERNIA DE BOCHDALEX
 DISTRIBUCION DE PACIENTES CON GASOMETRIAS
 GRUPO DE 0-28 DIAS

GASOMETRIA	PREQUIRURGICA	POSTQUIRURGICA	TOTAL	%
ANORMALES	3	6	6	24.0
NORMALES	20	16	16	64.0
NO DETERMINADAS	2	3	3	12.0
TOTAL	25	25	25	100.0

FUENTE: H.I.M.F.G. 1978-1989

CUADRO NO. 25
 HERNIA DE BOCHDALEX
 RELACION DE GASOMETRIAS CON DEFUNCION
 GRUPO DE 0-28 DIAS

GASOMETRIA	TOTAL	%	DEFUNCIONES	PORCIENTO
ANORMALES	6	24	6	100.0
NORMALES	16	64	2	12.5
NO DETERMINADAS	3	12	2	66.6
TOTAL	25	100	10	40.0

FUENTE: H.I.M.F.G. 1978-1989

NOTA: Las gasometrias anormales se consideraron cuando: La PaO2 era menor a 50 mm Hg, la PCO2 mayor a 50 y ph menor de 7.2, que representan un factor de mal pronóstico (Boix y Ochoa--World.Jour.Surg. 1977) Se aprecia en los cuadros como la gasometria anormal en un 24%, de los 25 pacientes, estuvo presente. y en 3 (12%) no fué determinada, sin embargo, de mayor importancia pronóstica fué la presencia, del 100%, en los pacientes que fallecieron.

CUADRO NO. 26

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON AUSCENCIA DE SACO HERNIARIO
RELACIONADOS CON DEFUNCION
GRUPO DE 0-28 DIAS

SACO HERNIARIO	PACIENTES	%	DEFUNCION	PORCIENTO
AUSENTE	9	36	7	77.0
PRESENTE	14	56	1	7.1
NO DETERMINADO	2	8	2	100.0
TOTAL	25	100	10	

FUENTE: H.I.M.F.G. 1978-1989

NOTA: La presencia de saco herniario se hizo transoperatoriamente. En el cuadro observamos que la ausencia de saco herniario se presentó en 77% (7 pacientes) de los 10 pacientes que fallecieron en -- uno de los 2 pacientes que no se determinó, fué a causa de su fallecimiento antes de ser sometido a cirugía.

CUADRO NO. 27

HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON HIPOPLASIA PULMONAR
RELACIONADOS CON DEFUNCION
GRUPO DE 0-28 DIAS

HIPOPLASIA PULMONAR	PACIENTES	%	DEFUNCION	%
AUSENTE	4	16.0	0	0.0
PRESENTE	20	80.0	10	100.0
NO DETERMINADA	1	4.0	0	0.0
TOTAL	25	100.0	10	

FUENTE: H.I.M.F.G. 1978-1989

NOTA: La ausencia o presencia de hipoplasia pulmonar se hizo transoperatoriamente. Estuvo presente en el 80% de los casos (20 pacientes) en mayor o menor grado; y el 100% de los pacientes que fallecieron (10) tuvieron hipoplasia pulmonar.

CUADRO NO.28
 HERNIA DE BOCHDALEK
 DISTRIBUCION DE PACIENTES POR MALFORMACIONES ASOCIADAS
 RELACIONADAS CON DEFUNCION
 GRUPO DE 0-28 DIAS

MALFORMACION	PACIENTES	PORCIENTO	DEFUNCION	PORCIENTO
Malrotación intestinal	2	8	0	0.0
Síndrome de Down	2	8	2	100.0
Criptorquidea bilateral	2	8	0	0.0
Malformación de Klippel-Feil	1	4	1	100.0
Rotación incompleta duodenal	1	4	1	100.0
Implantación corta intestinal	1	4	0	0.0
Laringomalasia	1	4	0	0.0
Ano imperforado	1	4	0	00.0
Ninguna	16	64	6	37.5
TOTAL	27		10	40.0

FUENTE:

1978-1989

NOTA: En éste cuadro se ve como las malformaciones complejas se acompañan con 100% de mortalidad. Las malformaciones en general se presentaron con un 36%, 9 en 25 pacientes (faltando en la lista 1 paciente que presentó polidactilia). Las malformaciones menores no están relacionadas con una mortalidad, a menos que se asocien con otros factores -- de mal pronóstico, como ocurrió con el paciente que presentó rotación incompleta duodenal.

Varios pacientes tuvieron más de una malformación

CUADRO NO. 29
HERNIA DE BOCHDALEK

DISTRIBUCION DE PACIENTES POR COMPLICACIONES QUIRURGICAS
GRUPO DE 0-28 DIAS

COMPLICACION	PACIENTES	PORCIENTO
Neumotórax	5	20.0
Bronconeumonía	3	12.0
Insuficiencia renal aguda	3	12.0
Crisis convulsivas	2	8.0
Hiponatremia	2	8.0
Insuficiencia cardiorespiratoria	2	8.0
Sepsis	2	8.0
Pleuritis	1	4.0
Peritonitis	1	4.0
Derrame pleural bilateral	1	4.0
Hemorragia intracraneal intraventricular	1	4.0
Cistitis hemorrágica	1	4.0
Hemorragia pulmonar	1	4.0
Coagulación intravascular diseminada	1	4.0
Úlceras gástricas	1	4.0
Obstrucción de cánula endotraqueal	1	4.0
Encefalopatía hipóxica	1	4.0
Hiperglicemia	1	4.0
Hipokalemia	1	4.0

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

CUADRO NO. 30
HERNIA DE BOCHDALEK

RELACION DE COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS
CON DEFUNCION GRUPO DE 0-28 DIAS

COMPLICACION	PACIENTES	%	DEFUNCION	%
Presentes	20	80.0	10	50.0
Ausente	5	20.0	0	00.0

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

NOTA: Las complicaciones se presentaron en 80% de los pacientes (20), varios tuvieron más de una complicación y la mortalidad con presencia de complicación fué de 100%, en los pacientes que fallecieron (10). En relación con la totalidad de complicaciones, (20), la mortalidad fué de 50%.

CUADRO NO. 31

HERNIA DE BOCHDALEK
RELACION DE FACTORES DE MAL PRONOSTICO CON DEFUNCION
GRUPO DE 0-28 DIAS

FACTORES	PACIENTES	%	DEFUNCION	%
Hipoplasia pulmonar	20	80.0	10	100.0
Gasometrías anormales(*)	6	24.0	6	100.0
Complicaciones postquirúrgicas(**)	20	80.0	10	100.0
Ausencia de saco herniario	9	36.0	7	77.0
Datos de P.C.A.(***)	8	32.0	6	75.0
Inicio de sintomatología(****)	13	52.0	9	70.0
Malformaciones presentes(*****)	11	36.0	4	40.0

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

(*) PaO2 menor de 50 mmHg, PCO2 mayor de 50 mmHg, pH menor de 7.2

** Insuficiencia renal aguda, Neumotórax, sepsis, bronconeumonía

*** Sopro característico, pulsos saltones, hiperactividad precordial

**** Temprano: 0 a 8 Hrs. postnatales

*****Complejas: Malformación de Klippel-Feil, Síndrome de Down

NOTA: En el presente cuadro se analizan los factores de mal pronóstico, que generalmente se acompañan de un alto índice de mortalidad. Los ya conocidos y reportados en la literatura, además, de nuestra muestra como la hipoplasia pulmonar, las gasometrías anormales y las complicaciones postquirúrgicas, se acompañaron del 100% de mortalidad, en los pacientes que los presentaron. También la hipoplasia fué el factor más frecuente, 80%, (20 pacientes de 25) siguiéndole en frecuencia las complicaciones postquirúrgicas(80%), y el inicio de la sintomatología tempranamente(52%)

CUADRO NO. 32
 HERNIA DE BOCHDALEK
 DISTRIBUCION DE PACIENTES POR HALLAZGOS QUIRURGICOS
 GRUPO DE 0-28 DIAS

HALLAZGO	PACIENTES	PORCIENTO
HERNIA IZQUIERDA	16	64.0
HERNIA DERECHA	8	32.0
BILATERAL	1	4.0
INTESTINO DELGADO	19	76.0
INTESTINO GRUESO	13	52.0
HIGADO	11	44.0
ESTOMAGO	9	36.0
BAZO	6	24.0
RIÑON	4	16.0
PANCREAS	2	8.0

FUENTE: H.I.M.F.G.

1978-1989

NOTA: La hernia izquierda predominó 2:1 sobre la derecha, la bilateral se presentó con 4% de frecuencia, y los órganos --- que más frecuentemente se presentaron fueron asas de intestino delgado, asas de intestino grueso y lóbulo izquierdo hepático.

B I B L I O G R A F I A

1. Cullen ML, Klein MD. Hernia Diafragmática congénita. -
Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1985; 5: 1147-11
71.
2. Medina Alanís. Hernia de Bochdalek(1943-1983) Tesis--
de postgrado. Hospital Infantil de México Dr. Federico
Gómez.
3. T.M.Holder, K.W. Ashcraft. Cirugía Pediátrica. Prime-
ra edición. México, D.F.: Interamericana, 1985: 253-258.
4. Langston C. Normal and abnormal structural develop--
ment of the lungs. Prog. Clin. Res. 1983; 140: 75-91.
5. Departamento de Bioestadística y Archivo Clínico del-
Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez.
6. Gray SW, Skandalakis JE. Embriología para cirujanos -
Ed. Ped. JIMS 1985: 382-393.
7. Rickham PP. Neonatal. Second edition. London: Butter--
worth Co. 1978: 164.
8. Booker PD. Congenital Diafragmatic Hernia in Children
Arch. Dis. Child. 1981; 56: 253-257.
9. Harrison MR. Congenital Diafragmatic Hernia. Surg. Clin.
North. Am. 1985; 61: 1023-1035.
10. Butler and Claireaux AE. Congenital Diafragmatic Her-
nia as a cause of perinatal mortality. Lancet 1962; --
1: 659-663.

11. Andersen DH. Effect of diet during pregnancy upon the incidence of congenital hereditary diafragmatic hernia in rat. *Am. Jour. Pathol.* 1949;25:163-185.
- *11. Dominic YCH, James MJ, y col. Congenital liver Cyst--presenting as Congenital Diafragmatic Hernia. *J. Pediatr. Surg.* 1986;21:897-899.
12. Warkany J, Roth CB. Congenital Malformations induced - in rats by maternal defficiency Vitamin A. *J. Nutr.* -- 1948;35:1-11.
- *12. Denis RB. Congenital Posterolateral Diafragmatic Hernia. *Journ. Pediatr. Surg.* 1988;23:899-903.
13. Furuta Y. Bilateral posterolateral Congenital diafragmatic hernia. *Journ. Pediatr. Surg.* 1987;22:182-183.
14. Gilsanz Vicente. Hidrothorax, Ascitis and right Dia---fragmatic hernia. *Radiol.* 1986;158:243-246.
15. Reynolds, Marileta, Luck Susan R. and lappen Rhonda. The "criticall" neonate with diafragmatic hernia: A 21 -- year a perspective. *J. Pediatr. Surg.* 1984;19:364-369.
16. Mishalany H. Congenital Diafragmatic Hernia in Monozi^gotic Twins. *Journ. Pediatr. Surg.* 1986;21:372-374.
17. Berman L, Stringer D, Ein SH and Shandling B. The Late--Presenting Pediatrics Bochdalek Hernia: A 20-years -- Review. *J. Pediatr. Surg.* 1988;23:735-739.
18. Inselman LS. Growth and development of lung. *J. Pediatr.* 1981;98:1-15.

19. Wisemann NE, Macpherson RI. Acquired congenital diaphragmatic Hernia. J. Pediatr. Surg. 1977;12:657-665.
20. Beryl RB, Michael FG, Congenital Diaphragmatic hernia: Diagnosis prior to 22 Weeks Gestation. Radiol. 1986;158:809-810.
21. Nakayama DK, Micael R, Harrison. Journ. Pediatr. Surg. 1985; 20:118-124.
22. N. Scott Adzick, Harrison Michael. Diaphragmatic hernia in fetus: Prenatal Diagnosis and outcome in 94 casos. Journ. Pediatr. Surg. 1985;20:357-361.
23. N. Scott adzick, Cristhian MO y col. Corrección Congnital Diaphragmatic Hernia in Utero. An Early Gestational Lambs model for pulmonary vascular Morphometric - Analysis. Journ. Pediatr. Surg. 1985;20:673-680.
24. Spitzer AR, Jonathan D., William TC, y col. Hipertensión pulmonar y persistencia de la circulación fetal en el neonato. Clin. Perinatol. 1986;6:397-422.
25. Ford WDA, James MJ, y col. Congenital Diaphragmatic Hernia: Association Between pulmonary vascular resistance and plasma Thromboxane Concentratation. Arch. Dis. Child. 1984;59:143-146.
26. Jordan SC, Scott O. Cardiología Pediátrica. Primera edición. Barcelona, España. Ediciones Doyma, 1984:7-12, 241-244.
27. Levin DL, Heymann MA, Kittermann JA, y col. Persistent--

- pulmonar hipertension of the Newborn Infant. *Journ. Pediatr.* 1976;89:627-630.
28. Langerkrantz H. Neuromoduladores y control respiratorio del lactante. *Clin. Perinat.* 1987;3:715-727.
29. Vargas OA, Cruz AV, López ME. Indometacina y furosemide en el cierre del conducto arterioso. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* 1986;43:482-488.
30. William FF, Michael JH, Morton PP, Paul TP, Stanley EK.--- Pharmacologic Closure Of Patent Ductus Arteriosus in the Premature Infant. *New. Eng. Journ. of Med.* 1976;295:526-529.
31. Cotton RB. Relación entre la persistencia del conducto arterioso sintomático con la enfermedad de membrana hialina en prematuros. *Clin. Perinat.* 1987;3:647-659.
32. Valdéz Cruz LH, Dudell GG. Especificity and accuracy of cardiographic and clinical criteria for diagnosis of patent ductus arteriosus in fluid restricted. *Journ. Pediatr.* 1981;98:298-305.
33. Bloss RS, Aranda JV, y col. Vasodilator response and prediction of Survival in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Journ. Pediatr. Surg.* 1981;16:118-121.
34. Langer JC, Filler RM, y col. Timing of Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia: Is Emergency Operation Necessary?. *Lourn. Pediatr. Surg.* 1988;23:731-734.
35. Hazebroek Frans WJ, Tibboel Dick, y col. Impact of pre-

- operative Stabilisation. A Prospectiv Pilot Study in 13 Patients. *Journ. Pediatr. Surg.* 1988; 23:1139-1146.
36. Cartlidge PHT, Mann MP. Preoperative stabilisation in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Arch. Dis. Child.* 1986; 61:1226-1228.
37. Hansen J, James S. The Decreasing Incidence of Pneumothorax and improving Survival of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Journ. Pediatr. Surg.* 1984; 19:385-388.
38. Wung JT, James LS, y col. Management of Infant With severe Respiratory Failure and Persistent of Fetal Circulation, Without Hyperventilation. *Pediatr.* 1985; 76:488-494.
39. Ramenofsky ML. The effects of intrapleural Pressure - of respiratory insufficiency. *Journ. Pediatr. Surg.* 1979; 14:750-756.
40. Sakai H, Masanori T, y col. Effect of Surgical on respiratory mechanics in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Journ. Pediatr.* 1987; 111:432-437.
41. Marshall F, Bairan A, Vert P. Apnea del neonato y sindromes apneicos. *Clin. Perinat.* 1987; 533-554.
42. Maher KE, Christopher JC. Vecuronium by continuous infusion for neuromuscular blockade in infants and children. *Critical Care Medicine.* 1989; 17:989-992.
43. Kenneth RT, Marshal ZS. Balanced Thoracic Drainage Is-

- the Method of Choice to Control Intrathoracic Pressure Following Repair of Diaphragmatic Hernia. *Journ. Pediatr. Surg.* 1985;20:415-417.
44. Gentile RE, Dooley T. y col. Pulsed Doppler Eoccardiographic determination of time of ductal closure in -- normal newborn infants. *Journ. Pediatr.* 1981;98:443-448.
45. Harris JP, Merritt TA, y col. Parenteral Indosethacin - for closure of the Patent ductus Arteriosus. *Am. J. Dis. Child.* 1982;136:1005-1008.
46. Ward RM, Daniel CH, Kendig JW, y col. Oliguria and to lasoline pharmacokinetics in the newborn. *Pediatr.* 1986;77:307.
47. Boix-Ochoa J., Natal A, Canal J. The important influence of arterial blood gases on the prognosis of Congenital Diaphragmatic hernia. 1977;1:783-787.
48. Bancalari E., Gilderberg RM. Ventilación de alta frecuencia en el neonato. *Clin. Perinat.* 1987;3:605-622.
49. Billie LSh, Miller M, Anderson K. ECMO en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en el neonato. -- *Clin. Perinat.* 1987;3:771-782.