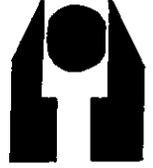


11237

222



HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, D.F.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**

**“EXPERIENCIA EN EL DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO Y  
MANEJO DE LAS COMPLICACIONES DE HERNIA  
DIAFRAGMATICA CONGENITA, EN LA UNIDAD DE  
PEDIATRIA, DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, DE  
JUNIO 1996 A JUNIO 2001”**

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO  
ORGANISMO DESCENTRALIZADO

299916



**TESIS DE POSGRADO  
PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD  
DE PEDIATRIA MEDICA**

DIRECCION DE ENSEÑANZA

**PRESENTA: DRA. GEORGINA TERWOGT CALERO R3P**

**TUTOR: DR. LINO EDUARDO CARDIEL MARMOLEJO**

**MÉXICO D.F. A 27 DE AGOSTO DEL 2001.**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**

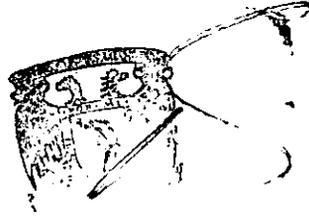


**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U. de P.

PA 

DR. Francisco Mejía Covarrubias  
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA Y PROFESOR  
TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO.



DR. Alejandro Echegaray del Villar  
JEFE DE ENSEÑANZA MEDICA DE LA UNIDAD DE  
PEDIATRIA.



DR. Lino E. Cárdiel Marmolejo  
JEFE DEL SERVICIO DE NEONATOLOGIA

*Algunos abandonan sus objetivos  
justo cuando están a punto de alcanzarlos  
mientras que otros, por el contrario  
logran la victoria esforzándose con un último impulso  
antes de rendirse.*

Polibio

*A dios por lo huella que ha dejado en mí.*

*A mis padres, Enrique y Florencia por su apoyo inimaginable.*

*A mis hermanos y amigos que siempre  
me han ayudado en es este camino.*

*A mis profesores, que gracias a su conocimiento  
han logrado hacer de mi lo que soy.*

## INDICE

MARCO TEORICO.....	01
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	10
JUSTIFICACIÓN.....	11
HIPÓTESIS.....	12
OBJETIVOS.....	13
MATERIAL Y METODOS.....	14
RESULTADOS.....	18
DISCUSIÓN.....	25
CONCLUSIÓN.....	28
BIBLIOGRAFÍA.....	30

**“EXPERIENCIA EN EL DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO Y  
MANEJO DE LAS COMPLICACIONES DE HERNIA  
DIAFRAGMATICA CONGENITA, EN LA UNIDAD DE  
PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, DE  
JUNIO 1996 A JUNIO 2001”**

## MARCO TEORICO

Una hernia diafragmática congénita se caracteriza por la presencia de vísceras abdominales en la cavidad torácica a través de un orificio normal o anormal del diafragma.(1)

En 1921 aparecen las primeras publicaciones de diagnóstico en vida, en el Children's Boston Hospital, Ladd y Gross, comunicando 9 casos curados quirúrgicamente. En 1942 Potter halló una frecuencia de esta patología de 1 caso, cada 2,100 nacimientos.(2)

La incidencia es de 1x3000-4000 nacidos vivos y la mortalidad es de 68%. La causa es desconocida, pero en una tercera parte de los casos se asocia con anomalías cromosómicas o anatómicas adicionales. Los casos no aislados tienen una mortalidad de 76%. La morbilidad y la mortalidad en casos aislados son causadas principalmente por la hipoplasia pulmonar, resultado de la compresión mecánica del desarrollo pulmonar.(3)

La asociación de anomalías cromosómicas con hernia diafragmática congénita están bien establecidas, el reporte de la incidencia es de 5 a 18%. Se ha asociado los síndromes de Fryns, de Goldenhar, de Brachmann-de Lange y de Beckwith-Weidemann. El Síndrome de Fryns es un síndrome letal, autosómico recesivo, de anomalías múltiples en que la herniación diafragmática se asocia con dismorfismo facial, anomalías del sistema nervioso central, cardíacas e intestinales e hipoplasia digital. También se ha reportado la coexistencia de polihidramnios en pacientes con Síndrome de Fryns. Por estas razones es importante estudiar el cariotipo y examen cardiológico de los pacientes con hernia diafragmática congénita.(4)

Las disgenesias diafragmáticas pueden estar presentes desde el nacimiento, pero las vísceras abdominales pueden no ser forzadas a pasar al tórax hasta etapas más tardías de la vida.(2)

Desde el punto de vista embriológico, el diafragma se origina entre la 6ª y 8ª semanas. Las cavidades torácica y abdominal embrionarias, forman una cavidad única, cuya separación se inicia por el llamado *septum transversum*, del que deriva el diafragma por crecimiento expansivo hacia los lados. Así, ambas cavidades, localizadas en la porción posterior y a ambos lados de los cuerpos vertebrales, quedan comunicadas por el hiato pleuroperitoneal o de Bochdalek. Por delante de la columna se forma el hiato esofágico, y en la porción posterior y lateral del esternón, el hiato de Morgagni. Los defectos en el cierre de estos hiatos condiciona las hernias del respectivo hiato.(5)

Hay dos periodos bien delimitados del desarrollo del organismo humano, el embrionario y el fetal:

**-PERIODO EMBRIONARIO.** Hasta la 6ª semana de la vida intrauterina, el tórax y el abdomen constituyen una sola cavidad. A partir de la 6ª semana comienza a desarrollarse una lámina que partiendo de las regiones centrales y laterales de la cavidad del embrión, se dirige progresivamente hacia atrás. Denominada *septum transversum* de His o masa transversa de Uskow, su desarrollo determina una delimitación parcial de ambas cavidades, torácica y abdominal, quedando una amplia comunicación entre las mismas a nivel de la región dorsal. Ulteriormente en ambas regiones posterolaterales izquierda y derecha, 2 nuevos brotes o láminas pleuro peritoneales de Brachet o pilares de Uskow van progresando en íntimo contacto con las venas de la región (umbilical, seno de Cuvier,

onfalomesentérica). De esta manera entre el septum transversum de His y los pilares de Uskow, quedan delimitados 2 orificios de situación posterolaterales que se denominan foramen de Bochdalek. En esta etapa embrionaria, las hernias carecen de saco. Posteriormente los pilares de Uskow se sueldan entre si con el septum transversum, hasta que el foramen desaparece totalmente.

-PERIODO FETAL. Cumplida la 8ª semana del desarrollo embrionario, continúa la etapa fetal, en la que se completa la estructura muscular del diafragma. En la misma, las vísceras abdominales se ven forzadas a pasar a tórax, a través de las zonas de debilidad lo hacen dentro de un saco herniario. Las hernias diafragmáticas congénitas embrionarias, se originan por la detención del desarrollo de algunos de los brotes que intervienen en la formación del diafragma, lo que hace que persistan soluciones de continuidad, que facilitan el paso de los órganos abdominales al tórax sin saco peritoneal.

Las hernias fetales se originan después de haberse completado su fusión del septum transversum con los pilares de Uskow, cumplida la 8ª semana del desarrollo embrionario y en pleno periodo de muscularización del diafragma. Cualquier causa disontogénica que interfiera en esa etapa, crea zonas débiles, desprovistas de músculos, a las que Nuzzi denominó lagunas congénitas localizadas en la región posterolateral de la porción carnosa del hemidiafragma, con mayor frecuencia del lado izquierdo. El predominio de esta localización se explica por la presencia del hígado a la derecha y por la consolidación más tardía del hemidiafragma izquierdo. La forma, estructura y dimensión de estas lagunas desprovistas de músculo, dependen del momento en que se produjo la detención del desarrollo embriológico. Antes del 2º mes de vida intrauterina, el pasaje de las vísceras abdominales al tórax se hará sin dificultad y la característica morfológica es la ausencia de saco herniado. Son las llamadas hernias embrionarias. Cuando la disgenesia se presenta en un periodo más tardío, con el hiato pleuro peritoneal cerrado, siendo todavía incompleta la muscularización, quedan sectores del diafragma débiles, a través de los cuales se producen posteriormente hernias provistas de saco o hernias fetales. Las hernias a través del hiato de Bochdalek, pueden o no tener saco herniario; las que se producen a través del hiato de Morgagni lo tienen siempre.(2)

**HERNIA POSTEROLATERAL O DE BOCHDALEK.** Consiste en la ausencia de cierre del hiato pleuroperitoneal del diafragma, o hiato de Bochdalek, tanto del lado derecho como del izquierdo, acompañado de herniación del contenido visceral abdominal hacia la cavidad torácica. En el lado derecho, es el hígado el órgano herniado; en el lado izquierdo, el estómago, los intestinos gruesos y delgado, el bazo y en ocasiones el riñón, condicionando al nacimiento la desviación del mediastino al lado opuesto e insuficiencia respiratoria de severidad variable. En el lado derecho, la herniación del hígado puede no condicionar insuficiencia respiratoria ni desviación mediastínica. Su frecuencia es de 9 veces en el lado izquierdo por una en el derecho, y predomina en el sexo masculino.(5)

**HERNIA SUBCOSTOESTERNAL.** Descrita por Morgagni en 1769. Existen dos espacios ubicados en el segmento anterior del diafragma, detrás del esternón denominados también orificios retroesternales (Larrey I y Larrey II). El primero está ubicado entre los haces anteriores del diafragma que se insertan en la base del apéndice xifoides. Entre ambos queda un pequeño espacio orientado sagitalmente a través del cual la grasa pericárdica se continúa con la grasa preperitoneal. Un segundo orificio (Larrey II) está ubicado entre las

inserciones esternales y costales, los que limitan 2 zonas débiles laterales que dan paso a los vasos mamarios internos y ponen en contacto el peritoneo y la pleura.

-HERNIA DE MORGAGNI. Se origina por la falta de inserción del diafragma en el reborde costal y en el esternón. Se trata de un defecto congénito por falta de fusión del haz de inserción costal del diafragma. Es el tipo mas raro de hernia diafragmática congénita y siempre se acompaña de saco, en su interior se encuentra el colon, epiplón mayor y raras veces el estómago que puede ocupar el saco pericárdico.(2) Se presenta nueve veces del lado izquierdo por una del lado derecho; el estómago es órgano que se afecta con mayor frecuencia.(5) La literatura mundial, reporta un incidencia de menos del 6% de todas las hernias diafragmáticas. Por lo regular se descubre de forma incidental, porque la mayoría de los casos son asintomáticos y puede ser descubierta hasta la edad adulta o en una radiografía de tórax obtenida por otras razones.(6)

HERNIAS HIATALES CONGENITAS. Estas son debidas a displasias de los pilares y del hiato esofágico. La agenesia de uno de los pilares se debe a la falta del desarrollo y posterior fusión entre los pilares que derivan del mesodermo, de los cuerpos de Wolf o mesonefro del diafragma propiamente dicho. Esta malformación da lugar a un hiato excesivamente grande por el cual se insinúa una hernia de tamaño considerable. Finalmente la persistencia del conducto neumatoentérico origina una hernia parahiatal. La patología producida por la persistencia del conducto neumatoentérico es comparada con la patología producida por la persistencia del conducto peritoneo vaginal.

EVENTRACION DIAFRAGMATICA CONGENITA. Se debe a una deficiente constitución embrionaria. El diafragma mantiene sus inserciones parietales y no presenta soluciones de continuidad. Es el resultado de una atrofia congénita de las fibras musculares del diafragma y que generalmente se limita al hemidiafragma izquierdo. Debido a la pérdida del tono muscular el diafragma se eleva hasta alcanzar el 4°, 3° y 2° y hasta 1° espacio intercostal.(2)

La hernia diafragmática congénita, es la causa mas común de hipoplasia pulmonar; los dos pulmones están subdesarrollados, de manera mas notable en el lado de la hernia; están disminuidas las ramificaciones bronquiales, el peso y el volumen pulmonar y las arterias pulmonares son también hipoplásicas. Se cree que el defecto se origina por una detención del desarrollo alveolar durante los dos últimos meses de la gestación.(7)

Los intestinos se dilatan por el aire deglutido y comprometen el funcionamiento del corazón y pulmones. Con frecuencia, los pulmones se airean y alcanzan su tamaño normal en cuanto se reducen las visceras herniadas y se repara el defecto del diafragma; pero la mortalidad es alta, casi de 76%. Si la hipoplasia pulmonar es grave, algunos alvéolos primitivos pueden romperse y originar entrada de aire a la cavidad pleural, y formar un neumotórax. La mayoría de los niños que nacen con hernia diafragmática congénita no muere por el defecto del diafragma o visceras en el tórax, sino por la hipoplasia pulmonar acompañante, también puede presentarse polihidramnios.(1)

Recientemente se ha hecho investigaciones sobre el papel de los factores de crecimiento de fibroblasto ligados a heparan sulfato como mediadores de patogénesis de la hipoplasia pulmonar en pacientes con hernia diafragmática.(8) Por otro lado otros

investigadores han postulado la hipótesis de que el crecimiento pulmonar es estimulado también por el factor de crecimiento derivado del riñón, ya que se han visto en necropsias de pacientes con hernia diafragmática congénita, hiperplasia renal, sin embargo, a pesar de los estudios, no se han encontrado valores estadísticos que apoyen dicha hipótesis.<sup>(9)</sup>

También se ha visto, que el Nitrofen, influye negativamente en la morfogénesis de la bifurcación del pulmón, independiente del desarrollo del diafragma, por lo que la hipoplasia pulmonar se puede explicar por 2 mecanismos, uno que afecta a ambos pulmones antes del desarrollo del diafragma y otro que afecta el pulmón ipsilateral después del desarrollo defectuoso del diafragma.<sup>(10)</sup>

En caso de Hernia de Morgagni, las manifestaciones clínicas son de dos categorías: respiratorias y digestivas. Las manifestaciones respiratorias de repetición son generalmente tos, disnea o franca neumonía. Por lo común las manifestaciones respiratorias obligan al estudio radiológico, mediante el cual se realiza el diagnóstico por la presencia del estómago intratorácico o bien por asas intestinales en esta localización. La manifestación digestiva es habitualmente el vómito posprandial, que se inicia desde el nacimiento y persiste con periodos de descanso más o menos prolongados o sin remisión. En la exploración física no presenta desviación mediastínica y a veces no se auscultan ruidos intestinales intratorácicos. El diagnóstico clínico generalmente pasa inadvertido y sólo la radiografía da la pauta del mismo. También el diagnóstico puede realizarse como un hallazgo, cuando un paciente pediátrico presenta infecciones respiratorias de repetición con tos y fiebre.<sup>(11)</sup>

En la placa lateral de tórax se observa el paso de las asas intestinales a la cavidad torácica en posición retroesternal. La serie esofagogastroduodenal es un estudio diagnóstico.

Las manifestaciones clínicas en la Hernia de Bochdalek, comúnmente están presentes al nacimiento, consisten en insuficiencia respiratoria y cianosis; si no existen, pueden hacerse evidentes a edades mayores e incluso en los adultos.<sup>(5)</sup>

Los síntomas son graves en el recién nacido y la muerte es causada por asfixia u obstrucción intestinal. Pueden presentarse síntomas respiratorios, circulatorios y gastrointestinales, o una combinación de los mismos.<sup>(2)</sup> Los datos de insuficiencia respiratoria, aparentes, en las primeras horas o días de vida, se caracterizan por disnea, polipnea y cianosis peribucal, auricular y ungueal en grado variable, sobre todo cuando el niño toma sus alimentos o llora; se debe sospechar la existencia de una hernia diafragmática y tratar de confirmar el diagnóstico de inmediato.

A la exploración física, se advierten los signos de dificultad respiratoria como aleteo nasal, tiraje intercostal, retracción xifoidea, disociación toraco-abdominal, quejido espiratorio, cianosis, polipnea, pulsos acelerados. El tórax se muestra distensión moderada e hipomovilidad del hemitórax afectado, puede haber timpanismo o matidez a la percusión en el lado afectado y a la auscultación se escuchan ruidos intestinales en lugar del murmullo vesicular o estertores de despegamiento. Es notable el no auscultar los ruidos cardíacos en el lado izquierdo, sino en el hemitórax derecho, lo que puede condicionar un falso diagnóstico de dextrocardia.<sup>(5)</sup>

El abdomen se presenta excavado, puesto que la mayoría del contenido abdominal se halla en el tórax, en la auscultación se escuchan escasos ruidos intestinales.<sup>(2)</sup>

Para el diagnóstico es fundamental escuchar ruidos intestinales en el hemitórax izquierdo y ruidos cardíacos del lado derecho.

La hernia de Bochdalek derecha permite ocasionalmente el paso de asas intestinales en el hemitórax, debido a que el hígado obstruye el paso y en algunos casos está deformada la convexidad hepática, de tal manera que se amolda al defecto diafragmático, para formar un verdadero tapón.

La telerradiografía torácica es diagnóstica, en este estudio se observa lo siguiente:

- a) Presencia de asas intestinales en el hemitorax izquierdo.
- b) Desviación del mediastino hacia la derecha.
- c) En la placa lateral de tórax se observa que el contenido visceral abdominal pasa a la cavidad torácica por la porción posterior del diafragma.
- d) Estos hallazgos son válidos en la hernia del lado derecho, aunque pueden faltar, en cuyo caso se nota elevación del hígado y disminución del hemitórax.(5)

La confirmación mediante los rayos X debe ser inmediata y tiene enorme valor cuando se introduce una sonda de Nelaton a través de una fosa nasal hacia la luz del esófago y se inyecta a través de la misma de 20 a 30cm de aire. La imagen densa del hemitórax se transforma en una imagen areolar por la entrada de aire al estómago e intestino delgado, alojados en el tórax. La misma maniobra permite detectar una hernia de Morgagni con el saco ocupado por el estómago o introducida en el saco pericárdico.(2)

La confirmación del diagnóstico puede realizarse inyectando en la cavidad abdominal sustancias yodadas hidrosolubles, manteniendo al niño de cabeza para permitir que se impregne la cúpula hepática. El neumoperitoneo no es aconsejable porque puede agravarse la insuficiencia respiratoria y llevar al niño a la muerte, así como los estudios con medio de contraste por el riesgo de broncoaspiración. La gasometría tiene valor pronóstico, ya que en ocasiones se asocia a hipoplasia o agenesia pulmonar.(5)

La gammagrafía hepática puede actualmente ayudar en los casos de grandes hernias diafragmáticas derechas cuando el diagnóstico es dudoso.(2)

Es útil el ultrasonido prenatal para establecer el diagnóstico in útero desde las 15 semanas de la gestación. Los hallazgos por ultrasonido incluyen viscera abdominal herniada, anatomía anormal del abdomen alto y desviación mediastínica al lado contrario del órgano herniado. Al parecer, la herniación es un proceso dinámico en el cual las vísceras entran y salen del tórax en algunos fetos.(7)

El diagnóstico también puede confirmarse con amniografía debido a que el feto deglute líquido amniótico, que puede observarse en la caja torácica. Si es necesario la hernia diafragmática congénita puede diagnosticarse y repararse antes del nacimiento, entre las 22 y 28 semanas de la gestación, pero esta intervención implica un gran riesgo en el feto y la madre.(1)

Se ha visto que en pacientes con CDH izquierda, la punta de la sonda orogástrica comúnmente se localiza en el hemitorax izquierdo o en la unión gastroesofágica. Los catéteres umbilicales venosos frecuentemente presentan convexidad izquierda. En pacientes con hernia del lado derecho, la sonda orogástrica siempre se desvía hacia la izquierda y los catéteres umbilicales venosos usualmente son desviados a la derecha. Los catéteres arteriales umbilicales típicamente no se desvían de los patrones esperados en pacientes con hernia congénita diafragmática.(12)

El uso de la imagen por resonancia magnética ha incrementado por los obstetras, sobre todo cuando hay anomalías fetales complejas, y también porque tiene alta resolución, sin promover el movimiento fetal que actúe como artefacto.

Además de que puede confirmar el diagnóstico de hernia diafragmática congénita cuando los hallazgos sonográficos son dudosos o atípicos, especialmente si el aborto terapéutico o la cirugía fetal se han considerado, también puede valorar la posición del hígado, el volumen pulmonar fetal por medio de planimetría, permitiendo la confirmación y cuantificación de la hipoplasia pulmonar.<sup>(3)</sup>

El diagnóstico diferencial incluye el derrame pleural y la malformación adenomatoide.<sup>(2)</sup> También la literatura ha reportado que la presentación tardía de este tipo de hernia es rara y que también deben incluirse en su diagnóstico diferencial las neumonías del lóbulo inferior en todos los niños por debajo de un mes de vida.<sup>(13)</sup>

También se han reportado casos de lactantes con Hernia de Bochdalek, enmascarados por quistes pulmonares o broncogénicos.<sup>(14)</sup> Se debe tomar en cuenta que a veces la hernia de Bochdalek coexiste con otras alteraciones como es la duplicación de quiste esofágico, y poliesplenía.<sup>(15)(16)</sup>

Con respecto al tratamiento muchos lactantes tienen síntomas al nacer por hipoxia, hipercapnia y acidosis metabólica y es esencial su estabilización cardiorrespiratoria inmediata. La estabilización antes de reparar la hernia incluye ventilación mecánica con oxígeno al 100%, sedación con narcóticos, alcalosis controlada con hiperventilación y bicarbonato de sodio, vasopresores y colocación de una sonda orogástrica para descomprimir el estómago. El objetivo de la terapéutica preoperatoria es revertir la hipertensión pulmonar persistente que resulta del cortocircuito de derecha a izquierda a través del agujero oval y el conducto arterioso persistentes. La mejoría del estado del paciente es obvia por una oxigenación y ventilación más adecuadas.<sup>(7)</sup> El resultado quirúrgico muchas veces dependerá de la atención neonatal preoperatoria. <sup>(17)</sup>

Los neonatos con hernia diafragmática congénita que no responden y continúan con hipoxia grave a pesar del cuidado óptimo son candidatos para tratamiento de la insuficiencia respiratoria mediante oxigenación con membrana extracorpórea (OMEC). Se utiliza derivación venovenosa o venoarterial. La primera se establece con una cánula a través de la vena yugular interna, con extracción y administración de sangre a la aurícula derecha a través de vías separadas. Algunos centros prefieren utilizar derivación venoarterial porque proporciona el apoyo cardíaco que suele requerirse. Se toma la aurícula derecha a través de la vena yugular interna y el cayado aórtico por la arteria carótida primitiva derecha. Se desvía el 80% del gasto cardíaco a través del oxigenador de membrana y se proporciona así sangre oxigenada a los pulmones del paciente. El niño se conserva con derivación hasta que se contrarresta la hipertensión pulmonar y es obvia la mejoría de la función del pulmón. Suele observarse en el transcurso de 7 a 10 días, pero en algunos lactantes no se presenta hasta las 3 semanas. Los recién nacidos que no muestran una mejoría importante en este tiempo tienen hipoplasia pulmonar que no se beneficiará con el apoyo adicional extracorpóreo para la vida.<sup>(7)</sup>

Para proceder a la operación, se coloca al niño en decúbito dorsal, con un cojín en la región dorsolumbar para dar hiperextensión, y se practica laparotomía paramediana izquierda; o bien, colocando en decúbito lateral, se practica incisión horizontal que pase por el borde costal. Al abrir la cavidad abdominal se encuentra el contenido visceral en la porción subdiafragmática izquierda; si se intenta reducirlas por tracción, no se logra descenderlas debido a la presión negativa del hemitórax.

En estos casos se debe encontrar el anillo del hiato en la porción posterolateral del diafragma, y traccionarlo para permitir la entrada de aire a la cavidad torácica, y así poder retornar las vísceras a la cavidad abdominal. Las vísceras herniadas pueden ser el estómago, el intestino delgado, el bazo y riñón izquierdo. Una vez reducidas a la cavidad abdominal, se toman los bordes diafragmáticos con pinzas de Allis, se práctica pleurotomía introduciendo sonda de Nelaton de los números 10,11 o 12, colocando la punta hasta el vértice de la cavidad torácica y fijando la sonda a la piel. Con seda de 2 o 3 ceros se aplican puntos simples del borde anterior al posterior del defecto, las cuales se anudan al final; una vez suturado el defecto diafragmático, la sonda de Nelaton, se conecta a un sello de agua. Por último se revisa la posición de las vísceras abdominales, particularmente el ciego, ya que la hernia de Bochdalek por lo general se asocia con defectos de rotación intestinal, que deben ser corregidos. La sutura de la pared se realiza por planos.<sup>(5)</sup>

La reparación quirúrgica de la hernia diafragmática se practica mejor por el abdomen. Se extraen del tórax las vísceras abdominales a través de una incisión subcostal, que expone el defecto en el diafragma. Suele ser obvio el borde anterior, en tanto que el borde muscular posterior esta atenuado. La mayoría de los lactantes que requieren OMEC antes de reparar la hernia tienen defectos grandes y con frecuencia no existen los bordes interno y posterior.

Si el lactante esta heparinizado durante la derivación, la disección de los bordes musculares debe ser mínima. Se utiliza liberalmente el electrocuaterio para reducir al mínimo hemorragias posoperatorias. Casi en tres cuartas partes de los niños que se reparan en derivación se requiere un material de prótesis para ocluir el defecto, que se sutura al remanente del diafragma o alrededor de las costillas o los cartílagos costales en defectos grandes. Si hay músculo adecuado para el cierre, se utiliza para obturarlo una capa de puntos de colchonero horizontales con material no absorbible. Justo antes de terminar la reparación, se coloca una sonda torácica en esta cavidad y se conecta a una aspiración de 4 a 5 centímetros.

Quizás no sea posible el cierre anatómico de la pared abdominal después de retornar las vísceras a esta cavidad. Se elevan y cierran colgajos cutáneos, creando una hernia ventral. Rara vez debe colocarse un silo de silástico porque no es posible aproximar la piel.

En el postoperatorio, en lactantes con OMEC se suprime paulatinamente el apoyo extracorpóreo en el transcurso de 12 a 24 horas y se extrae la cánula. Este grupo y los lactantes que se reparan sin apoyo de OMEC se ventilan con FiO<sub>2</sub> y presiones necesarias para conservar la oxigenación arterial posductal en 80 a 100mmHg. A fin de evitar hipertensión pulmonar, la supresión debe ser muy lenta (disminuciones pequeñas de FiO<sub>2</sub> seguidas de reducciones de la presión antes de alterar la frecuencia respiratoria.<sup>(7)</sup>

Debe mantenerse al niño en incubadora, en ayuno; la sonda pleural se le retira en cuanto reexpanda el pulmón, lo cual debe confirmarse mediante estudio radiográfico. La alimentación se inicia a las 24 horas posoperatorias, con volúmenes crecientes de alimento o bien manteniendo venoclisis y administrando alimentación enteral, debido a que la cavidad abdominal es de menor volumen que la del contenido visceral.<sup>(5)</sup>

Es fundamental saber que la reexpansión nunca debe ser brusca; siempre hay que ofrecer las condiciones para que sea lenta, progresiva y espontánea. Si fuese brusca, aumentarían las alteraciones de ventilación/perfusión; por lo que están totalmente contraindicadas:

1. La asistencia ventilatoria con altas presiones; se debe ventilar con frecuencia y con presiones lo mas bajas posibles, que permitan obtener PCO<sub>2</sub> y PO<sub>2</sub> adecuadas.
2. La aspiración continua del drenaje torácico, ya que algunos autores han asegurado que el propio drenaje favorece la persistencia de la hipertensión pulmonar y hay una tendencia en la actualidad, a no dejar drenaje en la cavidad pleural durante el periodo postoperatorio o bien dejarlo bajo agua con presión controlada.

Debe brindarse en el postoperatorio inmediato al paciente, asistencia ventilatoria mecánica hasta lograr una buena respiración espontánea. El destete del ventilador debe ser lento y muy progresivo debido a la posible hipertensión pulmonar ya comentada y al llamado "período de luna de miel", en que el recién nacido experimenta una rápida y notable mejoría postoperatoria, tras la cual tiende a empeorar. Si como respuesta a esta mejoría, se hacen descender rápidamente los parámetros respiratorios, el recién nacido puede deteriorarse y el cuadro luego ser irreversible.

Hay también que destacar, que estos pacientes tienen una implantación anormal del mesenterio debido a que el intestino no pudo completar su rotación en la cavidad abdominal. La malrotación, a la cual se agrega un gran aumento de la presión intraabdominal por la reintroducción de las vísceras que perdieron su "derecho a domicilio", determina un ileo postoperatorio a veces prolongado y en algunos casos puede llegar a comprometer el retorno venoso de la vena cava inferior.<sup>(17)</sup>

Con respecto al tratamiento de la hernia de Morgagni, el cierre del defecto diafragmático y la reducción de las vísceras herniadas puede lograrse tanto por vía abdominal como torácica, y consiste en la reducción visceral y sutura del defecto diafragmático con material de sutura no absorbible. La evolución posoperatoria por lo regular es buena.<sup>(5)</sup> También se han reportado casos de cierre primario por laparoscopia en la edad pediátrica con interrupción de la sutura y sin prótesis. El método del cierre del defecto todavía esta en debate, algunos investigadores eligen el cierre primario con sutura continua. Otros prefieren el uso interrumpido de suturas no absorbibles y hay quienes prefieren el uso de una malla, aún continua en debate el ancho de la sutura o el uso de un artefacto en grapas.<sup>(6)</sup>

Hoy en día cabe esperar que sobrevivirán más de 70% de lactantes con hernia diafragmática congénita en quienes se instaura OMEC de apoyo.

Las técnicas terapéuticas mas recientes, como el uso de agente tensoactivo, ventilación pulmonar intratraqueal, transplante lobar pulmonar y la posibilidad de reparación prenatal de la hernia diafragmática en lactantes seleccionados, pueden reducir adicionalmente la mortalidad debida a este trastorno.<sup>(7)</sup> También se ha mencionado que el uso de oxido nítrico inhalado es de ayuda, sin embargo no hay una clara evidencia que beneficien la sobrevivencia. Se han realizado estudios en los que se utiliza en estos pacientes unicamente la ventilación oscilatoria de alta frecuencia y estabilización completa del paciente antes de la cirugía, con un significativo incremento en la sobrevivencia de un 26% a un 66%, encontrando que este tipo de ventilación puede minimizar el baro y

volutrauma debido a que es mucho menor la presión alveolar y las variaciones en el volumen, reduce la PCO<sub>2</sub> y se obtiene alcalosis; así como también se ha demostrado que no es frecuente observar "el periodo de luna de miel". También se ha demostrado en estudios que el índice de oxigenación, la diferencia alveolo-arterial de oxígeno y la presión pico inspiratoria, tienen cierto valor predictivo.(18,22)

El tratamiento in útero por medio de oclusión traqueal, se cree que promueve el crecimiento pulmonar por retención de las secreciones bronquiales con incremento en la presión bronquealveolar y el volumen pulmonar (10) También se han realizados estudios que apoyan el uso de glucocorticoides en pacientes con hernia diafragmática y hipoplasia pulmonar, para mejorar la estructura, bioquímica y anomalías moleculares y funcionales, sin llegar a conclusiones claras.(19)

Con respecto al pronóstico de vida de estos pacientes, se han hecho estudios con el fin de encontrar los posibles factores pronósticos, como es el caso de la utilización del análisis asistido por computadora del área pulmonar en la radiografía de tórax, pero solo con valor posterior a la cirugía, esto porque la presencia del contenido abdominal en el tórax dificulta la descripción del área pulmonar. También se ha mencionado que si hay neumotorax contralateral acompañado de ausencia de aereación de forma preoperatoria es de mal pronóstico, y que si hay aereación ipsilateral, se asocia con sobrevivencia en todos los casos.(20)

Se han realizado también estudios con ecocardiograma en pacientes con hernia diafragmática que mencionan al índice modificado de Mcgoon (la combinación del diámetro de la arteria pulmonar con el de la aorta descendente) como un factor pronóstico significativo si este es menor o igual a 1.3, pronosticando una mortalidad con una sensibilidad del 85% y especificidad de 100%.(21)

Los criterios prenatales para un feto de riesgo alto incluyen polihidramnios, diagnóstico temprano, estómago dilatado en el tórax y una relación pulmones/torax baja. La amniocentesis con estudio de cariotipo puede mostrar defectos cromosómicos, en especial trisomías 18 y 21. En 40% de estos lactantes se identifican anomalías concurrentes, que en alguna época se pensó eran raras, con mayor frecuencia de corazón, cerebro, aparato genitourinario, estructuras craneofaciales o miembros.(7)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Se determinará la incidencia y experiencia en el diagnóstico, tratamiento y complicaciones de neonatos con hernia diafragmática congénita en la Unidad de Pediatría, del Hospital General de México, de junio 1996 a junio 2001, mediante la revisión de expedientes del Archivo Clínico.

## JUSTIFICACIÓN

Se realiza este estudio retrospectivo observacional, para conocer la incidencia, antecedentes perinatales de importancia, así como experiencia en el diagnóstico clínico y radiológico, tratamiento médico-quirúrgico y complicaciones en pacientes con diagnóstico de Hernia Diafragmática Congénita, con el fin de conocer el perfil de esta patología en nuestro hospital, ya que se carece de dicha información en la Unidad de Pediatría y además dada la alta tasa de natalidad en nuestro hospital, es factible de determinar las características de dicha malformación congénita en nuestro medio; así como también es importante conocer los factores que retrasan el diagnóstico y tratamiento quirúrgico, con el fin de lograr mas eficacia en la atención de estos pacientes.

## **HIPÓTESIS**

Todos los neonatos con diagnóstico radiológico y clínico de hernia diafragmática congénita, que recibieron atención médica y quirúrgica, presentaron complicaciones secundarias a la hipoplasia pulmonar.

## OBJETIVOS

1. Conocer la incidencia de hernia diafragmática congénita en el periodo de tiempo de junio de 1996 a junio 2001 en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.
2. Determinar el índice de mortalidad de hernia congénita diafragmática.
3. Identificar los factores de riesgo prenatales y perinatales mas frecuentes en pacientes con hernia diafragmática.
4. Identificar las alteraciones congénitas agregadas, en pacientes con hernia diafragmática congénita.
5. Identificar los datos clínicos que mas frecuentemente se presentaron ser sugestivos de hernia diafragmática.
6. Conocer el tiempo que tarda el diagnóstico clínico y radiológico, y las posibles repercusiones en cuanto a complicaciones.
7. Identificar el tipo mas frecuente de hernia diafragmática congénita y su abordaje quirúrgico.
8. Conocer las complicaciones transoperatorias y postoperatorias de los pacientes con hernia diafragmática congénita.
9. Determinar la frecuencia de complicaciones secundarias a hipoplasia pulmonar.

## MATERIAL Y METODOS

Se efectuó un estudio retrospectivo observacional transversal, con revisión de los expedientes, mediante el Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, de junio de 1996 a junio de 2001, en pacientes con Hernia Diafragmática Congénita.

## CRITERIOS

### *INCLUSIÓN*

Todos los pacientes ingresados en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, del periodo de tiempo de junio 1996 a junio 2001, con el diagnóstico de Hernia Diafragmática Congénita, corroborada mediante el tratamiento quirúrgico.

### *EXCLUSIÓN*

Todos los pacientes ingresados en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, con diagnóstico de Hernia Diafragmática Congénita, sin expediente clínico completo o con diagnóstico no confirmado.

## **RECURSOS DISPONIBLES**

1. HUMANOS: Residente de 3er año de Pediatría Médica.
2. MATERIALES: Expedientes del archivo clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México

## **INSTALACIONES**

Unidad de Pediatría  
del Hospital General de México

## **EQUIPO**

Hojas de recolección de datos

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
PEDIATRIA

ENCUESTA DESCRIPTIVA PARA EL PROTOCOLO PARA TESIS SOBRE HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

NOMBRE \_\_\_\_\_ N° ENCUESTA \_\_\_\_\_  
EDAD: \_\_\_\_\_ FECHA DE NACIMIENTO \_\_\_\_\_ FECHA DE DEFUNCIÓN \_\_\_\_\_  
LUGAR DE NACIMIENTO \_\_\_\_\_  
SERVICIO DE PROCEDENCIA: UCIN \_\_\_\_\_ URGENCIAS \_\_\_\_\_ OTRO \_\_\_\_\_

ANTECEDENTES PRENATALES:

AHF: \_\_\_\_\_

PADRE: Edad \_\_\_\_\_ Estado de Salud \_\_\_\_\_

MADRE: Edad \_\_\_\_\_ Escolaridad \_\_\_\_\_ Ocupación \_\_\_\_\_

Enfermedades previas al embarazo \_\_\_\_\_

Método anticonceptivo \_\_\_\_\_

Gesta \_\_\_\_\_ Para \_\_\_\_\_ Cesarea \_\_\_\_\_ Abortos \_\_\_\_\_ EMBARAZO MÚLTIPLE PREVIO \_\_\_\_\_

Hijos vivos: (1) edad \_\_\_\_\_ peso y edad gest \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ Patologías \_\_\_\_\_

(2) edad \_\_\_\_\_ peso y edad gest. \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ Patologías \_\_\_\_\_

Productos con alteraciones congénitas \_\_\_\_\_

Muertes fetales previas y causa \_\_\_\_\_

Muerte neonatal previa y causa \_\_\_\_\_

Período intergénésico \_\_\_\_\_

Datos del embarazo de la madre del paciente con H. de. B. \_\_\_\_\_

Toxicomanías maternas \_\_\_\_\_

Grupo materno \_\_\_\_\_ Grupo del neonato \_\_\_\_\_

Edad al momento del embarazo \_\_\_\_\_ FUR \_\_\_\_\_ Control prenatal \_\_\_\_\_ Número de veces \_\_\_\_\_

Problemas detectados durante el embarazo:

a. NINGUNO e. ENFERMEDAD HIPERTENSIVA DEL EMBARAZO

b. DIABETES f. INFECCIÓN CERVICOVAGINAL

c. INFECCIÓN URINARIA g. ECLAMPSIA

d. PREECLAMPSIA h. CARDIOPATIAS

Seguimiento y tratamiento y evolución \_\_\_\_\_

Vitaminas y Minerales en el embarazo \_\_\_\_\_

USG con dx. prenatal de defecto de diafragma \_\_\_\_\_

ANTECEDENTES PERINATALES:

TIPO DE NACIMIENTO: EUTOCICO FÓRCEPS FORTUITO CESAREA

, Indicación de la cesaréa \_\_\_\_\_

Inducción \_\_\_\_\_ Conducción \_\_\_\_\_

PRODUCTO (UNICO) O (GEMELAR)

APGAR \_\_\_\_\_ CAPURRO \_\_\_\_\_ PESO AL NACIMIENTO \_\_\_\_\_ PESO-E.G. \_\_\_\_\_

PERÍMETRO CEFALICO \_\_\_\_\_ TORACICO \_\_\_\_\_ ABDOMINAL \_\_\_\_\_ TALLA \_\_\_\_\_

REANIMACION \_\_\_\_\_

SA a los 10 minutos de vida \_\_\_\_\_ Frecuencia respiratoria a los 10 minutos \_\_\_\_\_

Datos positivos a la exploración física en sala de reanimación \_\_\_\_\_

Malformaciones congénitas agregadas \_\_\_\_\_

ANEXOS DE LA CONCEPCIÓN:

MEMBRANAS \_\_\_\_\_

PLACENTA \_\_\_\_\_

CORDÓN UMBILICAL \_\_\_\_\_

LIQUIDO AMNIÓTICO \_\_\_\_\_

OTRAS PATOLOGÍAS NO CONGENITAS AGREGADAS \_\_\_\_\_

GASOMETRIA POSTERIOR AL NACIMIENTO. ASI COMO TIEMPO DESPUES \_\_\_\_\_

SERVICIO AL QUE SE DERIVO POSTERIOR AL NACIMIENTO \_\_\_\_\_  
SI PRESENTO DETERIORO. CLINICO. CUANTO TIEMPO PASO DESDE EL NACIMIENTO, HASTA QUE ESTE EMPEZO \_\_\_\_\_

DATOS CLINICOS DE HERNIA DIAFRAGMATICA:

CIANOSIS \_\_\_\_\_ MAYOR ESFUERZO RESPIRATORIO \_\_\_\_\_ TAQUIPNEA \_\_\_\_\_

ABDOMEN EN BATEA O APLANADO \_\_\_\_\_ TORAX PROMINENTE \_\_\_\_\_

DESPLAZAMIENTO DE LOS RUIDOS CARDIACOS AL CONTRARIO DE LA HERNIA \_\_\_\_\_

EL PACIENTE EVACUO ANTES. DE HABERSE REALIZADO EL DX. \_\_\_\_\_

TIEMPO DEL MOMENTO DEL NACIMIENTO. AL DIAGNOSTICO RADIOLOGICO \_\_\_\_\_

HALLAZGOS RADIOLOGICOS. LUGAR DE LA HERNIA. TORAX, ABDOMEN \_\_\_\_\_

SE REALIZO EL DIAGNOSTICO: POR MEDIO DE UNA SOG A ESTOMAGO O POR COLON POR ENEMA.?

COEXISTENCIA DE OTRAS PATOLOGIAS. ENCONTRADAS RADIOLOGICAMENTE \_\_\_\_\_

TIEMPO DESDE EL NACIMIENTO Y REALIZACIÓN DE EVENTO QUIRÚRGICO \_\_\_\_\_

HALLAZGOS QUIRÚRGICOS:

VIA DE ACCESO AL DEFECTO \_\_\_\_\_

TIPO DE HERNIA \_\_\_\_\_

EXISTIA AUSENCIA DE DIAFRAGMA \_\_\_\_\_

ORGANOS IMPLICADOS EN EL SACO HERNIARIO \_\_\_\_\_

SE CERRO EL DEFECTO CON SUTURA NO ABSORBIBLE O SE UTILIZO PRÓTESIS \_\_\_\_\_

REQUIRIÓ SELLO DE AGUA Y POR CUANTO TIEMPO \_\_\_\_\_

HALLAZGOS QUIRÚRGICOS COEXISTENTES COMO HIPOLASIA PULMONAR \_\_\_\_\_

COMPLICACIONES TRANSOPERATORIAS \_\_\_\_\_

SE REALIZO DURANTE LA CIRUGÍA ALGÚN OTRO PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO, APARTE DE LA PLASTIA \_\_\_\_\_

TIPO DE ANESTESIA EMPLEADA \_\_\_\_\_

COMPLICACIONES POSOPERATORIAS:

PRIMERAS 18HR DE POP \_\_\_\_\_

DE 19 A 72HORAS DE POP \_\_\_\_\_

MAS DE 72HRS \_\_\_\_\_

PERMANECIO EL PACIENTE EN VENTILACIÓN MECANICA. CUANTO TIEMPO POSTERIOR A LA CIRUGÍA \_\_\_\_\_

EXISTIERON COMPLICACIONES POR V.M. \_\_\_\_\_

SI RECIBIO TRATAMIENTO CON ATB, ESQUEMA \_\_\_\_\_

INICIO DE VIA ORAL POSTERIOR AL EVENTO QUIRÚRGICO \_\_\_\_\_

REINCIDENCIA DEL DEFECTO DURANTE SU ESTANCIA HOSPITALARIA \_\_\_\_\_

TIEMPO DE ESTANCIA HOSPITALARIA \_\_\_\_\_

LUGAR A SU EGRESO \_\_\_\_\_

EXISTIO INFECCIÓN NOSOCOMIAL \_\_\_\_\_

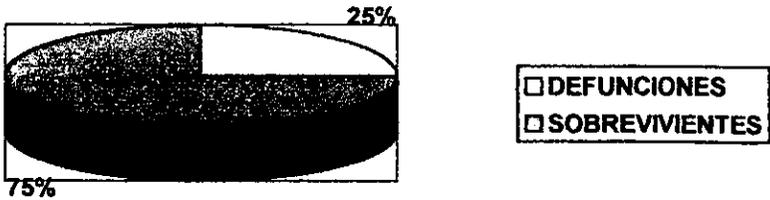
SI EL PACIENTE FALLECIO, CAUSA DIRECTA DE DEFUNCIÓN \_\_\_\_\_

## RESULTADOS

Los resultados obtenidos de este estudio retrospectivo sobre la incidencia, diagnóstico, tratamiento y complicaciones en neonatos con hernia diafragmática congénita en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México en el periodo de junio de 1996 a junio de 2001, son los siguientes.

De un total de 8 pacientes con hernia de Bochdalek en el periodo de tiempo ya mencionado, solo 4 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. Todos los pacientes fueron neonatos, 3 de sexo masculino y 1 femenino. Solo sobrevivieron 3 pacientes, 2 hombres y una mujer. El paciente masculino que falleció vivió solo 26 horas. El índice de mortalidad fue de un 25%, como se muestra en la gráfica 1.

Gráfica 1. INDICE DE MORTALIDAD



Dentro de los antecedentes prenatales; los padres aparentemente sanos y las madres con edad mínima de 15 años y máxima de 30 años, aparentemente sanas antes del embarazo y sin toxicomanías. Todas sin método anticonceptivo. Dos primigestas y 2 multigestas, de estas últimas ninguna con antecedente de productos con alteraciones congénitas. El grupo sanguíneo del binomio fue O positivo en 75% de los casos. Solo una paciente A positivo.

El control prenatal se llevó a cabo en promedio 4.5 visitas. Durante el embarazo a una madre se le realizó colecistectomía, otra presentó infección de vías urinarias, otra presentó preeclampsia severa y la otra se refirió asintomática. Todas las madres recibieron tratamiento durante el embarazo con vitaminas y minerales.

Ninguna refiere que se le haya realizado ultrasonido prenatal.

En los antecedentes perinatales, encontramos que el tipo de nacimiento fue por cesárea en un 75% y eutocia en un 25%.

Las indicación de las cesáreas fueron: iterativa, por desproporción cefalopélvica mas preeclampsia severa y por embarazo gemelar.

Los productos fueron únicos en un 75% y gemelar en un 25%. El Apgar mayor de 7 al minuto fue se presentó en el 75% de los casos y solo se encontró un paciente con Apgar bajo sin repercusión gasométricamente, representando un 25%.

Todos los productos fueron de término; 25% con peso bajo y 75% eutróficos. La diferencia del perímetro torácico con el abdominal fue mayor de 4 centímetros como mínimo en todos los casos.

La valoración de Silverman-Anderson a los 10 minutos de vida fue de mayor de 03 en el 75% de los casos.

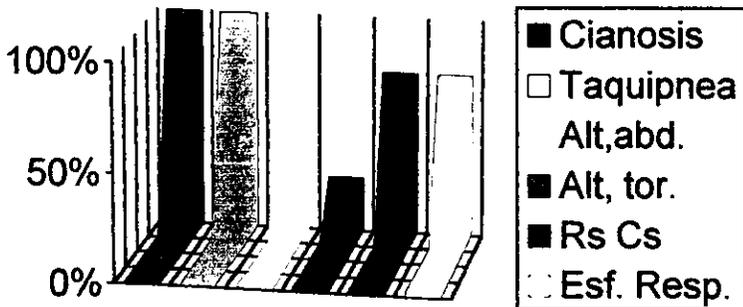
Como datos agregados a la exploración física al nacimiento, se encontró criptorquidea izquierda y hernia inguino-escrotal izquierda por separado, en 2 diferentes pacientes. Los anexos de la concepción en los 4 casos sin alteraciones.

La gasometría posterior al nacimiento, muestra acidosis respiratoria descompensada hipoxemia en el 50% de los casos.

.. Todos los pacientes presentaron datos de dificultad respiratoria desde el nacimiento, la cual fue en progreso.

Los datos clínicos se presentaron con la siguiente incidencia y orden decreciente: taquipnea en 100% de los casos; mayor esfuerzo respiratorio, cianosis, abdomen en batea, desplazamiento de los ruidos cardíacos hacia la derecha en un 75% y tórax prominente en un 25%, según se muestra en la gráfica 3.

## Gráfica 2. FRECUENCIA DE DATOS CLINICOS



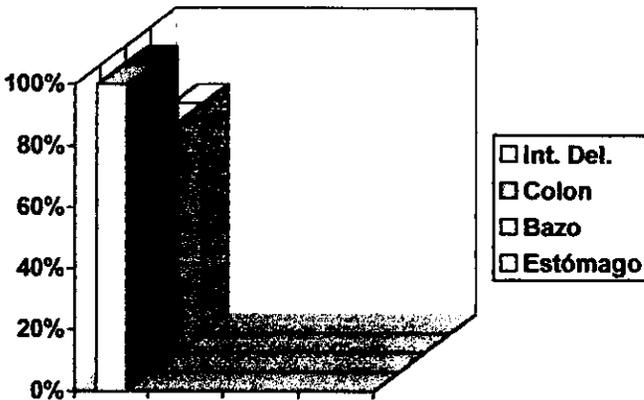
Ninguno de los pacientes había evacuado antes de hacer el diagnóstico.

El tiempo desde el nacimiento, hasta el diagnóstico radiológico fue de 12 horas en un 50% y de 24hr en un 25% y de 36hr en un 25%. En ningún caso se encontraron las radiografías torácicas. En ningún caso se refiere la coexistencia de otras patologías radiologicamente. En ningún caso se realizó el diagnóstico por medio de una SOG o colon por enema. El tiempo transcurrido desde el nacimiento, hasta la realización de la cirugía fue en orden decreciente de 3 días con 9 horas, 65 horas, 15 horas y 13 horas.

Los motivos del retraso de la cirugía fueron: ausencia del familiar responsable, alteraciones en la hemostasia, retraso en el diagnóstico radiológico.

La vía de acceso al defecto fue abdominal en el 100% de los pacientes. En el 100% de los casos se encontró hernia de Bochdalek izquierda., solo en un caso se reportó defecto completo del diafragma izquierdo. Los órganos implicados en el defecto fueron: intestino delgado en el 100%, colon en el 100%, bazo en 75%, estómago en 75%.

**Gráfica 3. ORGANOS  
IMPLICADOS EN LA HERNIA  
DIAFRAGMATICA**



En todos los pacientes el cierre del defecto se realizó con seda y piel con sutura no absorbible. Es decir en todos se realizó cierre primario, solo un caso se reintervino por evidencia de Síndrome compartamental abdominal, que requirió la colocación de una malla de Mersilene.

A todos los pacientes se les colocó sello de agua con un tiempo en promedio de 5 días.

Dentro de los hallazgos quirúrgicos se encontró hipoplasia pulmonar en un 100% de los casos. En todos los casos se utilizó anestesia general balanceada con fentanyl y relajación con vecuronio, solo en dos pacientes se empleó sedación con midazolam y en uno se empleó tiopental, todos a dosis por kilo de peso.

Las complicaciones transoperatorias se presentaron solo en un 25% de los pacientes, con presencia de paro cardiorrespiratorio reversible.

Cuadro 1. FRECUENCIA DE COMPLICACIONES PRESENTADAS EN EL PERIODO POSTOPERATORIO.

Menos de 18 horas	Entre 19 a 72 horas	Mas de 72 horas
1. Síndrome Compartamental abdominal con isquemia mesentérica 14.2%	1. Síndrome compartamental sin perforación intestinal 25%	1. Neumonía 23%
2. Desequilibrio ácido base: acidosis respiratoria, acidosis metabólica 14.2%	3. Síndrome hemorrágico 25%	2. Sepsis 23%
3. Choque mixto irreversible 14.2%	3. Síndrome anémico 25%	3. Síndrome coléstico 15%
4. Neumonía izquierda 28%	4. Íleo 25%	4. Insuficiencia cardíaca derecha 7.6%
5. Choque hipovolémico revertido 14.2%		5. Hipertensión pulmonar 7.6%
6. Crisis convulsivas 14.2%		6. Hemorragia subaracnoidea 7.6%
7. Periodo de la luna de miel 0%		7. Fístula por sonda de pleurostomía 7.6%
		8. Dehiscencia de herida quirúrgica 7.6%

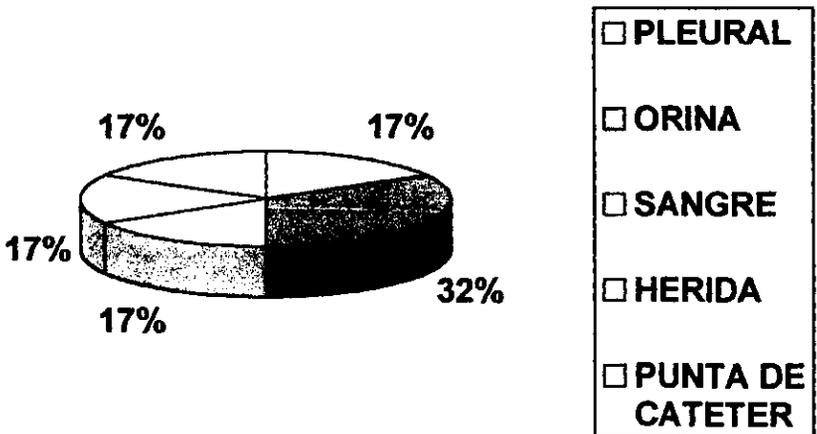
Los 4 pacientes requirieron ventilación mecánica, el 50% desde el nacimiento, un 25% desde el inicio de la cirugía y un 25% 12 horas previas a la cirugía. El destete de los ventilados fue en promedio de 14 días posterior a la cirugía, con un rango de 5 días a 28 días.

En el 75% de los pacientes existió neumonía como complicación de la ventilación mecánica sostenida, solo en un 25% se reportó broncoespasmo.

Las infecciones de adquisición nosocomial se presentaron en el 75% de los pacientes, pero solo en el 50% se aisló un agente causal.

Los sitios mas de donde se aislaron los agentes causales, se observan describen en la gráfica 4.

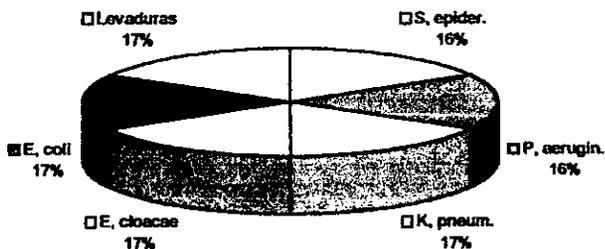
**Gráfica 4. FRECUENCIA DE SITIOS EN LOS QUE SE AISLARON AGENTES CAUSALES DE INFECCION NOSOCOMIAL**



El tiempo de estancia hospitalaria en promedio fue de 36 días, con un rango de 2 días a 60 días.

En el paciente cuya estancia hospitalaria fue de 60 días, las infecciones nosocomiales se presentaron con una frecuencia del 80% con respecto a los demás pacientes, aislandose los siguientes agentes patógenos, como se muestra en la gráfica 5.

**Gráfica 5. RELACION DE AGENTES CAUSALES DE INFECCION NOSOCOMIAL.**



El inicio de la vía oral no se realizó en un paciente ya que falleció en el periodo postquirúrgico temprano; pero en el resto de los pacientes, en promedio iniciaron la vía oral los 20 días de postoperados, con un rango de 7 días y 29 días. En ningún paciente reincidió el defecto, el tiempo que estuvieron hospitalizados.

El 75% de los pacientes lograron sobrevivir, solo el 25% falleció, teniendo como causa directa choque mixto irreversible.

## DISCUSIÓN

La neonatología es una parte de la pediatría médica que merece justa atención, ya que las patologías en el periodo neonatal repercuten en las etapas posteriores del niño; sin embargo las entidades quirúrgicas de origen congénito, como es el caso de la hernia diafragmática congénita, merecen un juicio acertado al emitir el diagnóstico ya que aún la mortalidad, a pesar del tratamiento médico quirúrgico, es elevada.

En este estudio retrospectivo, observacional descriptivo, realizado en pacientes con hernia diafragmática congénita manejados en la Unidad de Pediatría en el Hospital General de México, en los últimos 5 años, se encontraron una serie de aspectos que es necesario mencionar, para poder conocer la experiencia en nuestro hospital.

El número total de pacientes con hernia diafragmática en los últimos 5 años en nuestro hospital es de 8; sin embargo 4 pacientes fueron excluidos del estudio ya que no cumplían criterios de inclusión, generalmente por falta de expediente clínico completo. Sin embargo tomando en cuenta que en nuestro hospital nacen en promedio 20 neonatos diario, tenemos una cifra anual de 7300 nacimientos (información obtenida de la estadística del servicio de neonatología de los últimos 5 años), encontramos que en nuestro hospital hay 1 caso por cada 5000 nacidos, dato que no se correlaciona, con lo que reporta la literatura mundial. En nuestra muestra, encontramos una mortalidad de 25%, dato que tampoco se correlaciona con lo reportado mundialmente, sin embargo el número de pacientes no es representativo, por lo que este dato se reserva a consideración.

Por otro lado en nuestros 4 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión, encontramos que un 75% de los pacientes eran del sexo masculino; sin embargo la hernia diafragmática es de origen multicausal, sin evidencia de estar ligada al sexo.

Dentro de los antecedentes prenatales de importancia en nuestros pacientes encontramos que las madres que ya habían tenido otros hijos previamente, ninguno presentó el antecedente de hernia diafragmática, dato que es de importancia, ya que Dillon y cols. reportaron este dato como hallazgo en un estudio observacional realizado en Newcastle.

También encontramos que todas las madres, se encontraban aparentemente sanas, antes del embarazo, sin toxicomanías, el 75% llevó un control prenatal adecuado, sin embargo esto no incluía la realización de un ultrasonido prenatal, el cual como ya sabemos es de vital importancia para el diagnóstico prenatal. Por otro lado en las patologías durante el embarazo reportadas fue preeclampsia severa, e infección urinaria y curiosamente la madre del único paciente finado, se sometió a colecistectomía en el primer trimestre del embarazo, y que aún siendo embarazo gemelar, nunca se realizó ultrasonido prenatal.

Por otro lado un 75% de los pacientes nacieron por cesárea, siendo indicada en un caso por embarazo gemelar, encontrándose al producto homónimo clínicamente sano. El 75% de los pacientes con buen Apgar, solo en un caso Apgar bajo sin repercusión gasométrica, aspecto que llama la atención ya que la hipoplasia pulmonar acompañante del defecto de hernia diafragmática congénita, parece no afectar el Apgar al nacimiento. Todos los pacientes fueron de término, el 75% con peso adecuado y el 25% con peso bajo, este paciente fue producto de embarazo gemelar.

Como alteraciones a la exploración física encontrados al momento del nacimiento se presentó criptorquidea izquierda y hernia inguinal izquierda escrotal en 2 diferentes pacientes, datos no reportados en la bibliografía consultada, por lo que podrían considerarse hallazgos del estudio.

Los pacientes gasométricamente al nacimiento con tendencia a la acidosis respiratoria descompensada e hipoxemia en un 50% de los casos. Clínicamente el diagnóstico se sospecho en 75% de los casos, esto por los datos característicos como abdomen en batea y desplazamiento de los ruidos cardíacos hacia el lado derecho que son mas específicos de la hernia diafragmática congénita, obviamente acompañados de datos de dificultad respiratoria. El diagnóstico radiológico se realizo en una media de 12 horas al momento del nacimiento, lo cual indica que este tiempo contribuye a retrasar el tratamiento quirúrgico. En ningún caso se realizó el diagnóstico por medio de una sonda orogástrica o colon por enema, o como sospecha por el artefacto que producen los catéteres umbilicales en las radiografías, como lo ha reportado Sakurai et al, en un estudio en el que evaluó las variaciones anatómicas de estos artefactos con hernia diafragmática congénita; además cabe mencionar que en ninguno de nuestros pacientes se realizó onfalocclisis.

El tiempo entre el nacimiento y la realización de la cirugía varió, 2 pacientes se intervinieron alrededor de las 12 horas de vida, mientras que en los otros 2 su cirugía se postergo de 2 a 3 días, por motivos como la ausencia de familiar que autorizará el procedimiento quirúrgico, retraso en el diagnóstico radiológico o alteraciones de la hemostasia.

La vía del acceso al defecto fue por vía abdominal en todos los pacientes, encontrándose también en todos la presencia de Hernia de Bochdalek izquierda; lo cual coincide con lo publicado por Dillon et al, en un estudio retrospectivo de 201 casos con hernia diafragmática con una incidencia elevada de Hernia de Bochdalek.

Los órganos implicados dado el tipo de hernia mas frecuente en este estudio, eran los esperados con respecto a lo que reportaron Leung, et al en un estudio de hernias diafragmáticas por medio de imagen por resonancia magnética; encontrándose siempre intestino delgado y colon, estómago en un 75% y bazo también en un 75%.

En todos los casos se encontró hipoplasia pulmonar ipsilateral al defecto y como complicación transoperatoria, solo se presento paro cardiorrespiratorio revertido en el producto gemelar que falleció. En todos los pacientes se realizó cierre primario del defecto y solo el producto gemelar se tuvo que reintervenir a las 6 horas de postoperado por la presencia de síndrome compartamental abdominal; se le colóco en su segunda intervención una malla de Mersilene, desafortunadamente este paciente falleció a las 6 horas de su segunda intervención, teniendo como causa directa la presencia de choque mixto.

El llamado período de luna de miel, no se logró documentar en ningún caso. Las complicaciones presentadas en las primeras 18 horas de vida, fueron el síndrome compartamental abdominal ya mencionados, choque mixto, neumonía izquierda, acidosis metabólica y crisis convulsivas. Las complicaciones después de las 18 horas de postoperado a las 72 horas, fueron el síndrome de pérdida de domicilio sin perforación, alteraciones de la glucosa como respuesta metabólica al trauma, anemia, íleo y extubación accidental. Después de las 72 horas de vida, solo se presento en un paciente hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, como única complicación de la patología de base.

También se reportaron en el 100% de los casos neumonía, en 50% colestasis, y se reportaron aisladamente hemorragia subaracnoidea con crisis convulsivas secundarias, broncoespasmo, fistula por sonda pleurostomía. Cabe la pena mencionar que la ventilación mecánica convencional empleada, se prolongo en los pacientes con una mediana de 12 días, lo cual contribuye a la infección nosocomial a nivel de vías aéreas inferiores, razón por la que todos los pacientes presentaron neumonía. Por otro lado las infecciones nosocomiales con germen aislado se presentaron en el 50% de los pacientes, aislandose todo un espectro de microorganismos que van desde bacterias gram positivas, gram negativas nosocomiales y hasta levaduras, motivo por el que también se prolongo la estancia hospitalaria de los pacientes, la cual vario de 23 días, hasta 2 meses. Por otro lado a pesar de la presencia de las infecciones nosocomiales, la mortalidad no se afectó. Sin embargo la morbilidad si se afectó ya que los pacientes requirieron ayuno prolongado de hasta 29 días como máximo, lo cual conlleva a la presencia de síndrome colestásico, el cual se observó en el 50% de los casos.

## CONCLUSIONES

La incidencia de hernias diafragmáticas congénitas en el Servicio de Pediatría del Hospital General de México, fue de 0.2 casos por 1000 recién nacidos.

La hernia posterolateral o de Bochdaleck del lado izquierdo, se presentó en un 100% de los pacientes, junto con hipoplasia pulmonar ipsilateral.

El diagnóstico se realizó de forma clínica y radiológica en el 75 y 100% de los casos respectivamente.

El tratamiento quirúrgico se realizó en el 100% de los pacientes.

La mortalidad de la hernia diafragmática fue de un 25%.

Encontramos que aunque las madres de los pacientes llevaran un control prenatal regular, ninguna se realizó un ultrasonido prenatal, el cual es importante en el diagnóstico de hernias diafragmáticas congénitas.

Se observó la presencia de criptorquidea izquierda y hernia inguino-escrotal izquierda en dos diferentes pacientes, hallazgos no reportados hasta el momento en la bibliografía.

Las complicaciones tardías que se presentaron en su mayoría fueron infecciones nosocomiales con germen aislado en 50% de los casos, lo cual prolonga la estancia de los pacientes y contribuye a la morbilidad.

Por otro lado, se concluye que la hipótesis en la que se comenta, que todos los neonatos con diagnóstico clínico y radiológico de hernia diafragmática congénita que recibieron atención médica y quirúrgica presentaron complicaciones secundarias a la hipoplasia pulmonar, se logró documentar, ya que todos los pacientes presentaron dependencia del oxígeno en el postoperatorio por un mínimo de 5 días en un 75% de los casos, ya que el otro 25% lo representó un paciente que desde el nacimiento requirió intubación endotraqueal, el cual a pesar de la corrección quirúrgica falleció en su segundo día de vida; además un paciente que sobrevivió, presentó hipertensión pulmonar persistente la cual se sabe que es secundaria indirectamente a la hipoplasia pulmonar.

En ningún paciente se realizó cariotipo, para descartar alteraciones cromosómicas agregadas; ni tampoco se realizó una valoración cardiológico para descartar alteraciones agregadas, por lo que no se puede concluir que en todos los casos estudiados, se haya presentado la hernia diafragmática como una alteración aislada. Por lo que es conveniente solicitar dichos estudios en pacientes con esta alteración, con el fin de poder realizar otros estudios prospectivos; así como también cabe mencionar, que aunque nuestra muestra de estudio es muy pequeña, es conveniente realizar a futuro estudios que contemplen mas casos y que en la medida que sea posible según los recursos de esta institución se contemplen estudios prospectivos sobre el diagnóstico y tratamiento.

ESTA TESIS NO SALI  
DE LA BIBLIOTECA

## BIBLIOGRAFÍA

1. Moore K. L. Embriología básica. Editorial Interamericana. 4ª ed. 1998.
2. Glick PL, Irish MS, Holm BA: New insights into the pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol*. 23-62, 1996.
3. Leung JW, et al. Prenatal MR imaging of congenital diaphragmatic hernia. *American Journal of Roentgenol*.2000;174;1607-12.
4. Dillon E, et al. Congenital diaphragmatic herniation: antenatal detection and outcome. *The British Journal of Radiology*.2000;73;360-5.
5. Lugo Olin E. Cirugía Infantil. Editorial Trillas.2ª ed. 1996.
6. Lima M, et al. Laparoscopic repair of Morgagni-Larrey hernia in child. *Journal Pediatric of Surgery*.2000;35;1266-68.
7. Schwartz Shires Spencer. Principios de Cirugía. Editorial interamericana McGraw-Hill. 6ª ed. 1995. Volumén I y II.
8. Jesudason EC, et al. In vitro effects of growth factors on lung hypoplasia in a model of congenital diaphragmatic henia. *Journal of Pediatric of Surgery*.2000;35;914-22.
9. Rittler M, et al. Renal enlargement in the fetus an newborn with congenital diaphragmatic hernia: a refuted hypothesis. *Journal of Pediatric of Surgery*.2000;35;442-5.
10. Dimitriou G, et al. Prediction of outcome by computer-assisted análisis of lung area on the chest radiograph on infants with congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric of Surgery*.2000;35;489-93.
11. Sarihan H, et al. Pediatric Morgagni hernia. Report of two cases. *The Journal of Cardiovascular Surgery*.1996;37;195-7.
12. Sakurai M, et al. Congenital diaphragmatic hernia in neonates: variations in umbilical catheter and enteric tube position. *Radiology*.2000;21;112-6.
13. Delpont SD. Aftermath of failed diagnosis of late-presenting congenital diaphragmatic hernias. *S Afr J Surg*. 1996;34;72-3.

14. Quah BS, et al. Bochdalek diaphragmatic hernia presenting with acute gastric dilatation. *Journal of Pediatric of Surgery*. 1999;34;512-4.
15. Secil M, et al. Esophageal duplication cyst coexisting with Bochdalek's hernia and polysplenia. *Eur Radiol*. 1999;9;478-80.
16. Kiguli-Malwadde, et al. Congenital diaphragmatic hernia: report of three cases. *East Afr Med J*. 1998;75;614-5.
17. Sola Augusto, et al. Cuidados intensivos neonatales. Editorial Interamericana Cientifica. 4ª ed. 1992.
18. Desfree L, et al. Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: first application of these strategies in the more "severe" subgroup of antenatally diagnosed newborns. *Intensive Care Med*. 2000.;26;934-41.
19. Jesudason EC. Pulmonary hypoplasia: alternative pathogenesis and antenatal therapy in diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2000;82;pF172.
20. Dimitriou G, et al. Prediction of outcome by computer-assisted analysis of lung area on the chest radiograph of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric of Surgery*. 2000;35;489-93.
21. Suda D, et al. Echocardiographic predictors of outcome in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2000;105;1106-9.
22. Leung JW, et al. Inhaled nitric oxide in term and near-term infants: neurodevelopmental follow-up of the neonatal inhaled nitric oxide study group. *Journal of Pediatrics*. 2000;136;611-7.