

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO EN LA HERNIA DIAFRAGMATICA  
CONGENITA, EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIATRICOS DEL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.**

**TRABAJO DE INVESTIGACION**

**QUE PRESENTA**

**DRA. MARIA ELENA MOLINA GARZA**

**PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALISTA EN MEDICINA DEL ENFERMO  
PEDIATRICO EN ESTADO CRITICO**

**TUTOR DE TESIS:**

**DRA. PATRICIA ZARATE CASTAÑON**



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.

**EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO EN LA HERNIA DIAFRAGMATICA  
CONGENITA, EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIATRICOS DEL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.**

<b>Índice</b>	<b>Página</b>
<b>Antecedentes</b>	<b>4</b>
<b>Objetivos:</b>	<b>8</b>
<b>General</b>	<b>8</b>
<b>Particulares</b>	<b>8</b>
<b>Hipótesis</b>	<b>8</b>
<b>Material y métodos:</b>	<b>9</b>
<b>Tipo de estudio</b>	<b>9</b>
<b>Población</b>	<b>9</b>
<b>Criterios de inclusión</b>	<b>9</b>
<b>Criterios de exclusión</b>	<b>9</b>
<b>Criterios de eliminación</b>	<b>9</b>
<b>Descripción del método</b>	<b>9</b>
<b>Análisis estadístico</b>	<b>10</b>
<b>Aspectos éticos</b>	<b>10</b>
<b>Resultados</b>	<b>11</b>
<b>Discusión y Conclusiones</b>	<b>16</b>
<b>Referencias bibliográficas</b>	<b>21</b>
<b>Anexos</b>	<b>23</b>

## **Experiencia en el tratamiento en la hernia diafragmática congénita, en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Instituto Nacional de Pediatría.**

Maria Elena Molina Garza<sup>1</sup>, Patricia Zárate Castañón<sup>1</sup>; Valente Aguilar Zinder <sup>1</sup>, Martha Patricia Marquez<sup>1</sup>, Pedro Gutiérrez Castrellón<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Departamento de Terapia Intensiva, <sup>2</sup> Dirección de Investigación. Instituto Nacional de Pediatría, Secretaria de Salud. México

### **RESUMEN ESTRUCTURADO:**

**Justificación:** El propósito de este estudio es revisar el tratamiento integral y pronóstico de los recién nacidos con HD congénita ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

**Objetivo:** Evaluar el manejo ventilatorio, la utilidad de vasodilatadores pulmonares y el apoyo nutricional, así como determinar los indicadores pronósticos y su asociación a malformaciones congénitas de los pacientes con HD congénita, en el Instituto Nacional de Pediatría en los últimos 30 años.

**Material y Métodos:** Se incluirán en el estudio todos los expedientes de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos desde junio de 1973 a febrero del 2000, con diagnóstico de HD congénita, realizándose un estudio de curso clínico y pronóstico de la enfermedad, observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

**Resultados:** Se estudiaron un total de 36 pacientes de los cuales 19 fallecieron (52.8%) y 17 se reportaron como vivos al término del estudio (47.2). No se observaron diferencias significativas de acuerdo al grupo de fallecidos vs el grupo de vivos en relación con la edad gestacional así como los días de vida extrauterina a su ingreso ( $37.8 \pm 2.1$  vs.  $38.2 \pm 2.6$  semanas,  $p = .69$  y  $20.4 \pm 62.3$  vs.  $3.65 \pm 3.9$  días).

**Discusiones y Conclusiones:** La HD congénita tiene una mortalidad de 40-50% en las primeras 6 horas de vida, como resultado de la asociación de hipoplasia pulmonar más hipertensión pulmonar persistente, lo cual no ha cambiado en la última década a pesar de nuevas estrategias ventilatorias, tales como: ECMO, HFO, Surfactante y óxido nítrico, además del uso de drogas inotrópicas y vasoactivas. Es importante saber que pacientes requieren de tales terapias, ya que el 50-60% sobreviven con terapia convencional. En cuanto a las manifestaciones clínicas de los pacientes, la mayoría presentó más de una manifestación (88.9%) y solo un paciente con una manifestación, reportándose en ambos casos la cianosis, que era independiente de su evolución. Cabe mencionar que se encontró entre los pacientes vivos, un paciente que presentó cromosomopatía y 2 pacientes con malformaciones asociadas al SNC.

## **ANTECEDENTES**

La primera descripción de Hernia Diafragmática (HD) la realizó Ambroise Paré en 1575, quien reportó dos casos de autopsias de HD traumática. En 1848, Bochdalek describió la HD congénita que ocurre a través de un defecto posterolateral; esta hernia lleva su nombre. Reconoció la secuela de la hipoplasia pulmonar y predijo que la corrección quirúrgica podría ser útil en los pacientes con HD. Posteriormente el primer tratamiento quirúrgico de un infante fue en 1902, sin embargo, el primer neonato operado con 24 horas de vida fue reportado en 1946 (1, 6).

La mayoría de las teorías de la HD congénita son especulativas; están basadas en los estudios de la embriología normal del diafragma. Se ha pensado que la HD es el resultado de la falla del cierre del canal pleuroperitoneal al finalizar el período de la embriogénesis (semanas 8 a la 10 del desarrollo humano), el defecto se encuentra en la región dorsolateral del diafragma, puede o no presentar saco herniario (1, 2, 6). Las asas intestinales pueden herniarse a través de este defecto en el tórax con subsecuente hipoplasia del desarrollo pulmonar fetal (1, 2, 8).

El crecimiento pulmonar depende más de factores físicos, como líquido pulmonar, movimientos respiratorios fetales, la talla del espacio intratorácico y el volumen del líquido amniótico, cuando esto se altera se presenta hipoplasia pulmonar (1).

La hipoplasia pulmonar está asociada con alteración en el desarrollo de la vía aérea, la reducción en número de arterias pulmonares periféricas y una excesiva muscularización del lecho arterial pulmonar (12).

Ha sido demostrado que hay incremento de la masa muscular en las arterias pulmonares y en las arterias periféricas de los pulmones de infantes que tienen HD congénita. El mecanismo exacto de los cambios de la arteria en la adventicia y la media es desconocido, se sugiere que estos cambios pueden ser causados

por un incremento en la presión intramural, esto es un factor importante en el desarrollo de hipertensión pulmonar persistente <sup>(11, 12, 14)</sup>.

Los infantes que desarrollan o mantienen dificultad respiratoria y cardiovascular severa tienen persistencia de la circulación fetal, elevación de la presión de la arteria pulmonar e incremento en la resistencia vascular pulmonar y corto circuito de derecha a izquierda (a nivel del foramen oval, ducto arterioso y entre la vasculatura pulmonar). Un círculo vicioso de hipercarbia, acidosis e hipoxemia progresiva resulta <sup>(1, 6, 7, 12, 19)</sup>.

La HD congénita es relativamente un defecto común al nacimiento, afecta alrededor de 1114 RN al año en EU <sup>(1)</sup>, otros reportan 1 por cada 3000 a 4000 nacimientos <sup>(3, 10, 12)</sup>, con una sobrevida del 60%, que puede ser significativamente muy baja y que una cirugía temprana no necesariamente la mejora <sup>(1, 3, 6, 9)</sup>.

Se ha observado que el diagnóstico prenatal de HD congénita y el polihidramnios son factores de pobre pronóstico, ya que tienen una alta incidencia de anomalías asociadas y esto disminuye significativamente la oportunidad de sobrevida <sup>(1, 6, 10)</sup>.

El 60% de las HDC son defectos aislados pero un 40% de los pacientes tienen malformaciones adicionales asociadas. Las anomalías de genitales y renales ocurren más frecuentemente en infantes masculinos, sin embargo, en infantes femeninos se observa defectos de Sistema Nervioso Central (SNC), cardíacos, gastrointestinales y hepáticos. Las anomalías cromosómicas pueden también estar asociadas (trisomías, trisomías parciales, tetraploides y tetrasomías) <sup>(1, 15, 17)</sup>.

Entre las malformaciones cardíacas asociadas se encuentran: defecto ventricular septal, defecto ventricular septal más estenosis pulmonar, defecto atrioventricular, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, y tetralogía de Fallot. La relativa disminución del flujo sanguíneo izquierdo resulta en corazón izquierdo (VI, aorta, y

arco aórtico) más pequeño de lo normal. Esto ha sido asociado a la posición del estómago <sup>(1, 10, 12, 16)</sup>.

Un ecocardiograma debe ser obtenido en forma temprana para determinar si existen anomalías estructurales, hipertensión pulmonar y cortos circuitos extrapulmonares <sup>(1, 9, 10, 12, 14, 15)</sup>.

Los pacientes con HD derecha tienen peor pronóstico que los que tienen el defecto de lado izquierdo, así como la herniación del hígado en el tórax tiene pobre pronóstico <sup>(1,6)</sup>; el apgar bajo y el bajo peso al nacer son asociados a un incremento en la mortalidad <sup>(1, 13)</sup>.

La alta mortalidad en la infancia después de reparar la HDC ha sido asociada con los síntomas que inician en las primeras 6 horas del nacimiento, requiriendo soporte ventilatorio <sup>(1, 5, 6, 15)</sup>; por lo que el paciente diagnosticado prenatalmente debe ser transportado a la unidad de terapia intensiva, anticipando el soporte cardiorrespiratorio <sup>(1, 6, 7)</sup> e iniciar la resucitación neonatal, ya que esto mejora el pronóstico del paciente <sup>(1, 3, 14, 15, 20)</sup>.

Los infantes con HD pueden presentar al nacimiento: cianosis, dificultad respiratoria, abdomen escafoideo, disminución o ausencia de los ruidos respiratorios en el lado de la hernia, y ruidos cardíacos desplazados al lado opuesto de la hernia <sup>(21)</sup>.

El diagnóstico puede ser hecho por la radiografía típica de imágenes intestinales en el hemitórax. Se coloca un tubo nasogástrico, para descompresión gástrica. La ventilación con bolsa y máscara está contraindicada. Todos los infantes que son trasladados deben ser intubados. La presión positiva debe ser utilizada con presiones bajas en la vía aérea, por el riesgo de ruptura del pulmón contralateral <sup>(1, 3, 21)</sup>.

La PIP no debe exceder de alrededor de 20 a 30cm de H<sub>2</sub>O y la frecuencia respiratoria de 30 a 60 respiraciones por minuto <sup>(1, 3, 14)</sup>. La parálisis muscular en

el período postnatal inmediato es de ayuda en la ventilación para disminuir la PIP (3, 14).

Posterior a la reparación quirúrgica se deben valorar los factores predictivos de los gases sanguíneos y los parámetros de la ventilación: El uso de la PaO<sub>2</sub> arterial postductal (después del conducto arterioso) en las primeras 24 h de vida (mayor de 100 mm Hg) como marcador de perfusión pulmonar. Geggel y cols. describieron un análisis postmortem de la estructura de la vía aérea y las arterias pulmonares en la HD congénita en infantes que estaban clínicamente agrupados con PaO<sub>2</sub> arterial postductal menor de 100 torr (máximo valor de 85 torr) tenían pulmones pequeños con más anomalías estructurales de las arterias y con disminución del calibre de los vasos en comparación con los pacientes que tenían una PaO<sub>2</sub> mayor de 100. La relación de PaCO<sub>2</sub> (mayor de 60mmHg) refleja el desarrollo pulmonar. El gradiente alvéolo arterial (mayor de 500mmHg con oxígeno al 100%) propuesta por Raephaely y Downes es de ayuda en el pronóstico del paciente. Algunos otros autores toman el índice de oxigenación y la presión en la vía aérea (5, 6, 7, 13, 18, 20, 22).



## **OBJETIVO GENERAL**

Evaluar el tratamiento efectuado y el pronóstico en los pacientes con HD congénita ingresados a la unidad de cuidados intensivos pediátricos del Instituto Nacional de Pediatría. (INP)

## **OBJETIVOS PARTICULARES**

1. Evaluar el manejo ventilatorio efectuado en los pacientes con HD Congénita y Síndrome. de Dificultad Respiratoria Progresiva secundario a Hipoplasia Pulmonar
2. Determinar la frecuencia del uso de vasodilatadores pulmonares en los paciente con HD Congénita
3. Conocer los indicadores pronósticos en los recién nacidos con HD que ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del INP
4. Establecer la asociación de malformaciones congénitas y cromosómicas con HD Congénita
5. Evaluar la influencia del aporte nutricio en forma temprana en los pacientes con HD Congénita.

## **HIPOTESIS**

El tratamiento ventilatorio, el uso de vasodilatadores pulmonares y el aporte nutricio temprano de los pacientes con HD Congénita aumenta la sobrevida de estos pacientes.



## **MATERIAL Y METODOS**

Estudio Observacional, Descriptivo, Retrospectivo, Transversal.

### **POBLACION OBJETIVO:**

Se incluirán en el estudio todos los expedientes de los pacientes con diagnóstico de HD Congénita, atendidos en la Unidad de Terapia intensiva del Instituto Nacional de Pediatría, de junio de 1973 a febrero de 2000.

### **CRITERIOS DE INCLUSION:**

1. Edad del paciente: En su primer semana de vida.
2. Pacientes del sexo femenino y masculino.
3. Pacientes con diagnóstico HD Congénita.
4. Pacientes con Síndrome de Dificultad Respiratoria Progresiva e Hipoplasia Pulmonar.

### **CRITERIOS DE EXCLUSION**

Pacientes que no reúnan aquellas variables en más del 80% de muestra.

### **CRITERIOS DE ELIMINACION**

Expedientes con registros incompletos e ilegibles y los no encontrados en el archivo clínico.

### **DESCRIPCION DEL METODO**

Se solicitará al Departamento de Estadística y Archivo Clínico del Instituto Nacional de Pediatría, un listado de los casos diagnosticados de HD Congénita. Se revisarán los registros de diagnóstico de los servicios de Genética y Quirófano del Instituto. Posteriormente se revisarán los expedientes clínicos y se analizará lo siguiente: Edad gestacional, edad de ingreso, peso al nacer, género, apgar (1-5mint), reanimación neonatal, diagnóstico pre-postnatal, cuadro clínico, horas de inicio del cuadro clínico, tiempo de traslado en horas, asociación con cardiopatía congénita, cromosomopatía, malformaciones de SNC o renales, ambigüedad de

genitales, sitio y contenido del defecto, horas de vida al momento de la cirugía, días, moda y tipo de ventilación, parámetros para valorar hipertensión pulmonar ( $\text{PaO}_2$  pre y postductal,  $\text{PCO}_2$  a las 24h postqx, Electro y Ecocardiograma, Gradiente alveólo-arterial e Índice de Kirby), días de internamiento en la UTI, condiciones del egreso, soporte metabólico parenteral, inicio de la vía enteral y cifras de albúmina pre y postquirúrgicas.

### **ANALISIS ESTADISTICO**

Se efectuará análisis estadístico a través del programa SPSS versión 9 para Windows, se efectuará cálculo de medidas de tendencia central. Se efectuará comparación de las diferentes evoluciones del padecimiento mediante análisis de Chi cuadrada o prueba exacta de Fisher de las variables en el análisis multivariado de muestras con significancia estadística. Se efectuarán cálculos de regresión logística múltiple considerando un valor de significancia de  $P < 0.05$ .

### **ASPECTOS ETICOS**

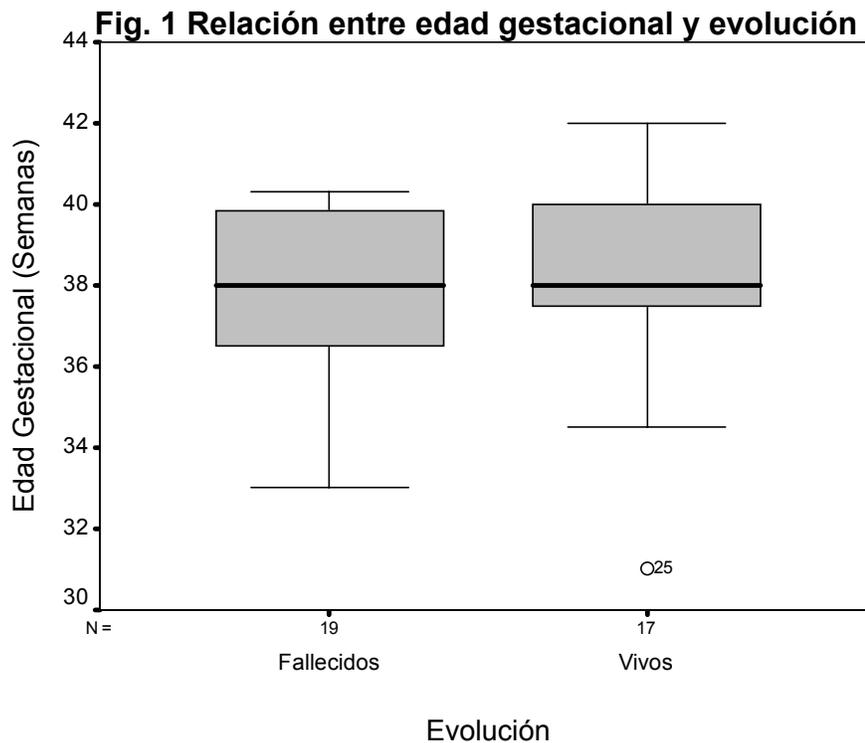
Dado que se trata de una investigación retrospectiva, no amerita evaluación por el comité de ética.

## RESULTADOS

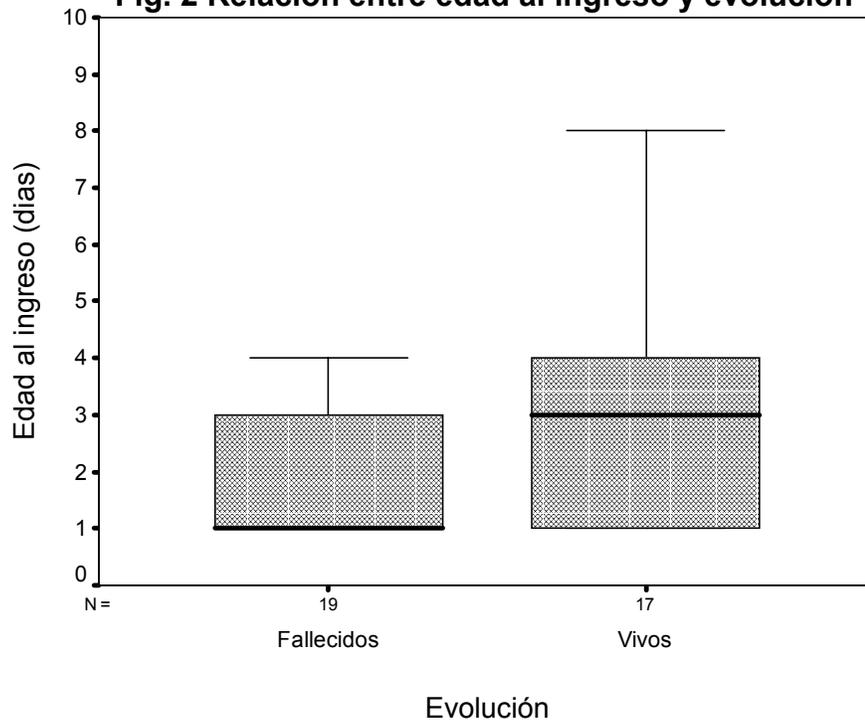
Se incluyeron en el estudio un total de 36 pacientes de los cuales 19 fallecieron (52.8%) y 17 se reportaron como vivos al término del estudio (47.2). De los pacientes vivos, 7 se reportaron sin complicaciones, 4 con complicaciones pulmonares derivadas de la HD y 6 con complicaciones de otra índole.

No se observaron diferencias significativas de acuerdo al grupo de fallecidos vs. el grupo de vivos en relación con la edad gestacional así como los días de vida extrauterina a su ingreso ( $37.8 \pm 2.1$  vs.  $38.2 \pm 2.6$  semanas,  $p .69$  y  $20.4 \pm 62.3$  vs.  $3.65 \pm 3.9$  días,  $p .28$  respectivamente).

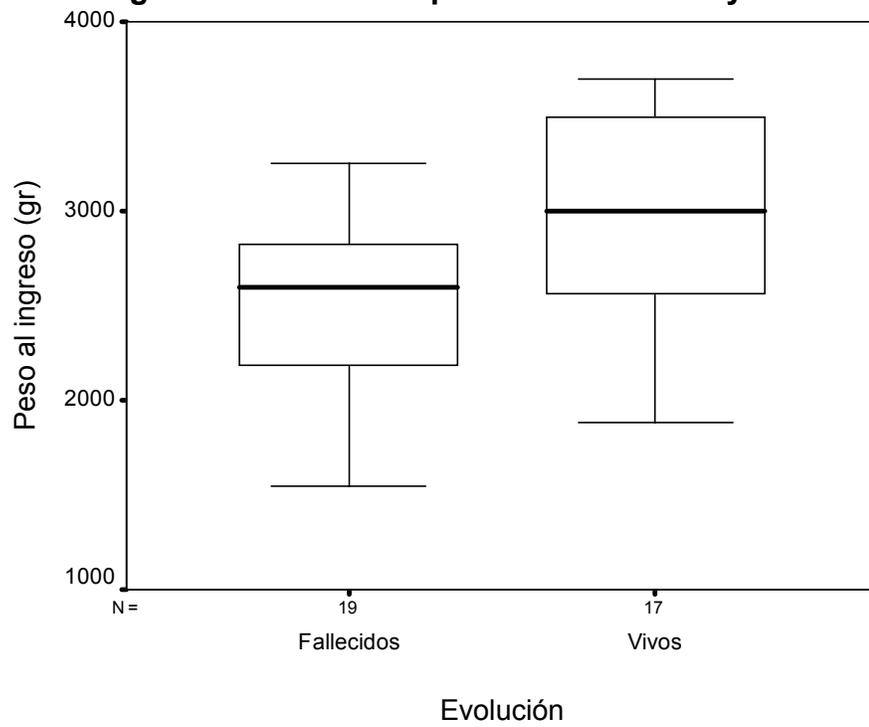
Los pacientes fallecidos en términos generales tenían un menor peso al momento del ingreso ( $2,473 \pm 550$  vs.  $2972 \pm 548$  gr,  $p .01$ ) (Fig. 1 a 3)



**Fig. 2 Relación entre edad al ingreso y evolución**



**Fig. 3. Relación entre peso al nacimiento y evolución**



No se observaron diferencias entre el apgar al minuto y a los 5 minutos entre los vivos y los fallecidos ( $5.4 \pm 2.2$  vs.  $4.74 \pm 2.1$ ,  $p .38$  y  $6.9 \pm 2.0$  vs.  $6.5 \pm 1.9$ ,  $p .62$  respectivamente).

El género fue similar entre los grupos (42.1% de los fallecidos fueron masculinos vs. 52.9% de los vivos,  $p .52$ ).

No se observaron diferencias significativas de acuerdo al antecedente de reanimación neonatal entre el grupo de fallecidos vs. los vivos (83.3% vs. 59%,  $p .11$ ).

Llama la atención que al analizar las manifestaciones clínicas 88.9% del total de pacientes presentaron más de una manifestación clínica y solo 21.1% presentaron una única manifestación relacionada, reportándose la cianosis en la totalidad de los pacientes, independientemente de su evolución, mientras que la dificultad respiratoria solo se presentó en el 78.9% de los fallecidos y en la totalidad de los vivos ( $p .04$ , OR .47 IC95% .32 a .68), el abdomen escavado en 21.% y 29.4% respectivamente ( $p .56$ ), la ausencia de ruidos respiratorios en el 15.8% y 29.4% ( $p .32$ ), el desplazamiento de ruidos cardiacos en el 42.1 y 70.6% respectivamente ( $p .09$ , OR .30, IC 95% .08 a 1.2).

Entre los fallecidos el inicio de los síntomas fue a las  $7 \pm 16$  horas en promedio, mientras que en los vivos fue a las  $19 \pm 36$  horas ( $p .21$ ).

En 16 pacientes (8 de los fallecidos y 8 de los vivos) no se reportaron cardiopatías, en 14 (5 casos entre los fallecidos y 9 entre los vivos) se reportó persistencia del conducto arterioso, en 1 caso del grupo de fallecidos se reportó comunicación interventricular, en 1 caso de los fallecidos comunicación interventricular y estenosis pulmonar), sin observarse diferencias estadísticas significativas. Al colapsar las cardiopatías y dividir las en graves (CIV con estenosis pulmonar, Fallot o Hipoplasia del ventrículo izquierdo) vs no graves (PCA, CIV o CIA), no se observaron diferencias significativas entre los grupos ( $p .24$ )

En 6 casos el defecto fue derecho (4 en los fallecidos y 2 en los vivos) y en 29 el defecto fue izquierdo (14 en los fallecidos y 15 en los vivos), sin observarse diferencias significativas entre los grupos.

En cuanto al contenido del defecto en 12 casos se reportó contenido de estómago y asas intestinales (8 en los fallecidos y 4 en los vivos), en 12 contenido de hígado, estómago y asas intestinales (3 en los fallecidos y 9 en los vivos), mientras que en 5 se reportó contenido solo de asas, en 2 de hígado y en 1 de estómago, sin observarse diferencia significativas entre los vivos y los fallecidos en cuanto al contenido del defecto.

El intervalo entre el diagnóstico y la cirugía en los fallecidos fue de  $562 \pm 162$  horas y en los vivos de  $105 \pm 90$  horas,  $p .269$ .

Se reportó solo un caso asociado a cromosomopatía y dos con malformaciones asociadas del sistema nervioso central (Todos en los vivos). No se reportaron malformaciones renales y se reportó el antecedente de polihidramnios en dos casos correspondiendo a los fallecidos ( $p .157$ ).

Treinta y cuatro pacientes recibieron ventilación mecánica siendo de  $9.2 \pm 12.6$  días en los fallecidos y de  $22 \pm 16$  en los vivos,  $p .018$ .

Quince pacientes no recibieron vasodilatador pulmonar, 3 (2 de los fallecidos y 1 de los vivos) recibieron sulfato de magnesio, 2 de los pacientes vivos recibieron amrinona y solo uno (fallecido) recibió tolazolina, sin observarse diferencias significativas.

Del total de pacientes que recibieron ventilación mecánica 23 (13 fallecidos y 10 vivos) recibieron ventilación de presión, 1 (fallecido) recibió de volumen y 10 (4 fallecidos y 6 vivos) de alta frecuencia, sin observarse diferencias significativas entre el tipo de ventilación y la evolución.

Se identificó la PaO<sub>2</sub> preductal, la PaO<sub>2</sub> posductal, la PaCO<sub>2</sub> posquirúrgica, la búsqueda electrocardiográfica de hipertensión pulmonar, la medición del gradiente alveolo arterial y el índice de Kirby en menos del 60% de los pacientes por lo que estas variables no fueron analizadas para la búsqueda de diferencias estadísticas.

En los 18 pacientes en los que se corroboró hipertensión pulmonar, 9 casos (3 fallecidos y 6 vivos) fueron leves, 7 (3 fallecidos y 4 vivos) fueron moderados y 2 (1 caso de los fallecidos y uno de los vivos) fueron graves sin observarse diferencias significativas.

Se brindó soporte nutricional parenteral en 20 pacientes, iniciándose a los  $2.2 \pm 0.5$  días entre los fallecidos vs.  $2.7 \pm 1.4$  entre los vivos, p .49.

Finalmente se midieron los niveles de albúmina antes y después de la cirugía en 23 pacientes (7 de los fallecidos y 16 de los vivos) sin observarse diferencias estadísticamente significativas ( $2.9 \pm .25$  entre los fallecidos en el prequirúrgico vs  $2.7 \pm .51$  entre los vivos, p .43) y ( $2.9 \pm .72$  entre los fallecidos en el posquirúrgico vs  $2.9 \pm .73$  entre los vivos, p .96).

## **DISCUSION Y CONCLUSIONES**

El estudio en infantes con HD congénita está limitado ya que la muestra poblacional de los casos analizados en aproximadamente 30 años no fue significativa estadísticamente, y la medición de hipertensión pulmonar y de índices de predicción de hipoplasia pulmonar fueron medidos, solo en el 60% de la muestra. Además el uso de vasodilatadores pulmonares y el manejo ventilatorio no tuvieron diferencias significativas, por el tamaño de la muestra.

De los pacientes con HD congénita, el porcentaje de mortalidad fue del 40-50% en las primeras 6 horas de vida, como resultado de la asociación de hipoplasia pulmonar más hipertensión pulmonar persistente,<sup>(14, 6)</sup> lo cual no ha cambiado en la última década, a pesar de nuevas estrategias ventilatorias, tales como: Oxigenación de membrana Extracorporea, ( ECMO), Ventilación de Alta Frecuencia, Surfactante y Oxido Nítrico, además del uso de drogas inótropicas y vasoactivas. Es importante establecer que pacientes requieren de tales terapias, ya que el 50-60% sobreviven con terapia convencional.<sup>(15, 5,3)</sup>

Se han desarrollado protocolos de manejo de pacientes con HD congénita en donde evalúan que pacientes requieren manejo conservador o ECMO, iniciando con reanimación neonatal, manejo inicial de ventilación, reparación quirúrgica, aunado a tratamiento médico para evitar crisis de hipertensión pulmonar y mantener buen gasto cardiaco, e iniciar ECMO en caso de tener criterios.

El manejo convencional de infantes con riesgo elevado de hipertensión pulmonar incluyen, parálisis muscular, sedación, ventilación y vasodilatadores pulmonares.<sup>(5,3)</sup> Las nuevas modalidades como ECMO, Ventilación con alta Frecuencia y Surfactante son utilizadas para disminuir el barotrauma pulmonar y tratar la hipertensión pulmonar pero en casos de HD congénita el problema letal es la hipoplasia pulmonar y esos tratamientos en ausencia de una significativa hipertensión pulmonar puede ser menos efectiva, por lo que las alternativas deben ser bien valoradas, antes de que sean implementadas<sup>(5)</sup>.

Raynols y cols (1984). Utilizaron terapia vasodilatadora pulmonar, ya que existen drogas que disminuyen la presión de la arteria pulmonar y revierten la persistencia de la circulación fetal, y es la tolazolina la que mejor resultados ha tenido. También utilizaron nitroprusiato y nitroglicerina, vasodilatadores que se utilizan comúnmente para disminuir la carga del ventrículo izquierdo en pacientes cardíacas. Además menciona la importancia de que el paciente no tenga succión endotraqueal, inyecciones intramusculares o movimientos innecesarios durante las primeras 48 hrs., por el riesgo de crisis de hipertensión pulmonar, y continuar con la terapia vasodilatadora hasta que el paciente se extube <sup>(15)</sup>.

No existe una prueba, para establecer cuales infantes tienen hipoplasia pulmonar incompatible con la vida, y en cuales es potencialmente reversible la hipertensión pulmonar persistente; se han propuesto varios criterios clínicos y de laboratorio como propósito pronóstico de los infantes con HD incluyendo, índices de ventilación y de oxigenación <sup>(6)</sup>.

Bohn relacionó índices de ventilación y  $PCO_2$  antes y después de la cirugía encontrando que la reducción de  $PCO_2$  y de índices ventilatorios son pronósticos de sobrevida en pacientes tratados convencionalmente <sup>(6,5 13,20)</sup>.

En el Hospital de Melbourne, Australia se realizó un estudio en donde los criterios de Bohn resultaron no ser predictivos, para ellos el índice de oxigenación y el índice ventilatorio modificado son más objetivos porque incluyen criterios de ventilación, así pues, los pacientes que tienen hipertensión pulmonar y moderada hipoplasia pulmonar son candidatos a terapia tales como ECMO, específicamente designada para tratar ese problema <sup>(5)</sup>.

La experiencia de Toronto encontró que la reparación de la hernia no es una urgencia, y que el defecto anatómico es de importancia secundaria a la fisiología asociada con hipoplasia pulmonar., pero un apgar bajo y bajo peso al nacer fueron asociados a una alta mortalidad <sup>(13)</sup>.

O'Rourke y cols. propone el uso de PaO<sub>2</sub> posductal en las primeras 24 h de vida, ya que si esta en menor de 100 torr con oxígeno al 100% con ventilación convencional, hay correlación con el grado de hipoplasia vascular pulmonar ya fue medida junto con arteriogramas en el estudio <sup>(18)</sup>.

La patogénesis relacionada con malformaciones extradiafragmáticas y HD congénita es desconocida, se presenta en forma aislada en el 60% de los casos, sin embargo 40% de los pacientes tienen una malformación adicional, más a menudo cardiovascular, urinaria o en sistema nervioso central o bien cromosomopatías, por lo que al tratar estos pacientes los médicos deben ser conscientes de esto, por el pobre pronóstico que presentan especialmente <sup>(17)</sup>.

La ECMO ha sido propuesta como medida de tratamiento en la hipertensión pulmonar persistente después del llamado periodo de luna de miel seguido de la reparación quirúrgica <sup>(7)</sup>. Los signos y síntomas de falla en el tratamiento convencional para iniciar ECMO son los siguientes: (1) pobre oxigenación determinada por una PaO<sub>2</sub> menor de 40, una diferencia alveolo arterial de 620 por 2 horas; (2) deterioro agudo con PaO<sub>2</sub> menor de 40 o un pH menor de 7.15 por 2 horas; (3) falta de respuesta de dos de los siguientes por 3 horas, PaO<sub>2</sub> menor de 55, pH menor de 7.4 o hipotensión, (4) barotrauma y (5) bradicardia <sup>(7)</sup>

Al analizar nuestros datos sobre el manejo ventilatorio y la evolución del paciente con HD congénita, se observó que no hubo diferencia significativa estadística entre los 36 pacientes estudiados en el IPN, de los cuales 19 fallecieron (52.8%) y 17 pacientes vivos (47.2%). En este estudio se observó que los pacientes fallecidos que ingresaron eran de menor edad gestacional (37.8 semanas promedio) además de tener un peso menor que los pacientes vivos (Fig.1 a 3). En cuanto a las manifestaciones clínicas de los pacientes la mayoría presentaban más de una manifestación (88.9%) y solo 21.1% presentaron una única manifestación relacionada reportándose en ambos casos la cianosis, que era independiente de su evolución.

Cabe mencionar que se encontró entre los pacientes vivos, un paciente que presentaba cromosomopatía y 2 pacientes con malformaciones asociadas al SNC. En general en nuestros datos no se observaron diferencias significativas debido a que el número de pacientes no era representativo y los datos obtenidos en los archivos de expedientes clínicos no estaban completos. Por consiguiente, nosotros sugerimos que en nuestro hospital se estandarice una hoja para recolección de datos para evaluar el tratamiento y el pronóstico de cada paciente que ingresen con diagnóstico de HD congénita, la cual se diseñó con base a la literatura consultada y experiencias descritas de otros hospitales.

La hoja de recolección de datos, engloba las características y parámetros predictivos del paciente con HD congénita y en base a esto se debe decidir la estrategia ventilatoria y médica adecuada para el paciente.

a) En un intento de reducir la alta mortalidad en pacientes de HD congénita, nosotros proponemos estrategias no convencionales tales como: ECMO y Ventilación de Alta Frecuencia para mejorar la hipoxemia <sup>(22)</sup>,

b) También se sugiere utilizar en los infantes con HD congénita, una temprana estabilización con alcalosis respiratoria y terapia vasodilatadora pulmonar antes y durante el transporte del infante.

c) Después de la corrección quirúrgica mantener  $\text{pH} > 7.5$ ,  $\text{PCO}_2 < 25$  a  $30$   $\text{PO}_2$  de  $150$  Torr.

d) Los más efectivos parámetros respiratorios han sido: frecuencia respiratoria alta alrededor de  $130$ , PEEP de  $4$  y una relación inspiratoria y espiratoria de  $1:1$ , además de mantener una presión baja de la vía aérea <sup>(15)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Glick PL, Irish MS, Holm BA: New insights into the pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. *Clinics in Perinatology* 1996, 23.
2. Miyazaki E, Ohshiro K, Taira Y, et al: Altered insulin-like growth factor I mRNA expression in human hypoplastic lung in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1998, 33:1476-1479.
3. Finer NN, Tierney A, Etches PC, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Developing a protocolized approach. *J Pediatric Surg* 1998, 33:1331-1337.
4. Hosoda Y, Rossman JE, Glick PL, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia IV: Renal hyperplasia is associated with pulmonary hypoplasia. *J Pediatric Surg* 1993, 28:464-470.
5. Norden MA, Butt W, McDougall P, et al: Predictors of survival for infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1994, 29:1442-1446.
6. Puri P, Wester T: Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 1997, 12: 95-100.
7. Johnston PW, Bashner B, Liberman R, et al: Clinical use of extracorporeal membrane oxygenation in the treatment of persistent pulmonary hypertension following surgical repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1988, 23: 908-912.
8. Editor's column: Congenital diaphragmatic hernia: A persistent problem. *J Pediatric* 1987, 111:390-392.
9. O'rouke PP, Congenital diaphragmatic hernia: Are there reliable clinical predictors. *Critical care medicine* 1993, 21:S380-381.
10. Sharland GK, Lockhart SM, Heward AJ, et al: Prognosis in fetal diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1992, 166:9-13.
11. Yamataka T, Puri P: Pulmonary artery structural changes in pulmonary hypertension complicating congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1997, 32: 387-390.
12. Haworth SG: The pathophysiology of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Semin Neonatol* 1997, 2:13-23.

13. Azarow K, Messineo A, Pearl R, et al: Congenital diaphragmatic hernia-A tale of two cities: The Toronto experience. *J Pediatric Surg* 1997, 32:395-400.
14. Iacono JA, Cilley RE, Mauger DT, et al: Postnatal pulmonary hypertension after repair of congenital diaphragmatic hernia: Predicting risk and outcome. *J Pediatric Surg* 1999, 34:349-353.
15. Reynolds M, Luck SR, Lappen R: The critical neonate with diaphragmatic hernia: A 21 - year perspective. *J Pediatric Surg* 1984, 19:364-369.
16. Siebert JR, Haas JE, Beckwith JB: Left ventricular hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1984, 19:567-571.
17. Benjamin DR, Juul S, Siebert JR: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: Associated malformations. *J Pediatric Surg* 1988, 23:899-903.
18. O'Rourke PP, Vacanti JP, Crone RK, et al: Use of the postductal PaO<sub>2</sub>, as a predictor of pulmonary vascular hypoplasia in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1988, 23:904-907.
19. Bos AP, Tibboel D, Koot VC, et al: Persistent pulmonary hypertension in high - risk congenital diaphragmatic hernia patients: Incidence and vasodilator therapy. *J Pediatric Surg* 1993, 28:1463-1465.
20. Bohn DJ, Filler JR, Ein SH, et al: The relationship between PaCO<sub>2</sub> and ventilation parameters in predicting survival in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1984, 19:666-671.
21. Cloherty JP, Stark A R: Surgical emergencies in the newborn. *Manual of neonatal care* 1997, 33:620-621.
22. Bohn D, Tamura M, Perrin D, et al: Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assessment. *J Pediatric* 1987, 111:423-431.

## Anexo 1. HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

1. - EDAD GESTACIONAL [ ][ ] . [ ][ ]
- 2.- EDAD DE INGRESO A UTI [ ]  
(días)
- 3.- PESO AL NACER [ ][ ] . [ ][ ][ ][ ]  
(Gr)  
(0=Masculino)  
(1=Femenino)
- 4.-SEX0 [ ]  
(0=Masculino)  
(1=Femenino)
- 5.- APGAR [ ]  
(Al minuto)
- 6.- APGAR [ ]  
(5 min.)
- 7.- REANIMACION NEONATAL [ ]  
(1=No)  
(2=Sí)
- 8.- DIAGNOSTICO PRENATAL [ ]  
(1=No)  
(2=Sí)
- 9.- DIAGNOSTICO POSTNATAL [ ]  
(0=Clínico)  
(2=Rx)  
(3=Ambos)
- 10.-CLINICA [ ]  
(0=No)

- (1=Cianosis)
  - (2=Dificultad respiratoria)
  - (3=Abdomen escafoideo)
  - (4=Ruidos cardíacos desplazados)
  - (5=Ausencia de ruidos resp.)
  - (6= 2 ó +)
- 11.-HR DE INICIO SINDROME CLINICOS [ ] [ ]
- 12.-TIEMPO DE TRASLADO HR [ ] [ ]
- 13.-CARDIOPATIA CONGENITA [ ]
- ASOCIADA
- (0=No)
  - (1=PCA)
  - (2=CIV)
  - (3=CIV + Estenosis pulmonar)
  - (4=CIA)
  - (5=Corazón Izq. Hipoplásico)
  - (6=T. Fallot)
  - (7=Otros)
- 14.-SITIO DEL DEFECTO [ ]
- (1=Derecho)
  - (2=Izquierdo)
- 15.- CONTENIDO DEL DEFECTO [ ]
- (0=No)
  - (1=Hígado)
  - (2=Estómago)
  - (3=Asas intestinales)
  - (4=Estómago + Asas intestinales)
  - (5=Todos)
- 16.-HR VIDA AL TIEMPO QUIRURGICO [ ]
- 17.-CROMOSOMOPATIA [ ]

- (0=No)
- (1=Trisomía 21)
- (2=Trisomía parcial)
- (3=Otras)
- 18.-MALFORMACIONES SNC [ ]
  - (1=No)
  - (2=Sí)
- 19.-Ambigüedad de genitales [ ]
  - (1=No)
  - (2=Sí)
- 20.-MALFORMACION RENAL [ ]
  - (1=No)
  - (2=Sí)
- 21.-POLIHIDRAMNIOS [ ]
  - (1=No)
  - (2=Sí)
- 22.-DIAS DE VENTILACION MECANICA [ ][ ]
- 23.-USO DE VASODILATADOR PULMONAR [ ]
  - (1=No)
  - (2=Sulfato de Magnesio)
  - (3=Amrinona)
  - (4=Tolazolina)
  - (5=Otros)
- 24.-VENTILACION [ ]
  - (0=No)
  - (1=Ventilación convencional presión)
  - (2=Ventilación convencional volumen)
  - (3=Ventilación de alta frecuencia convencional)
- 25.-VENTILACION CONTROLADA [ ]
  - (0=No)
  - (1=Sedación)

(2=Relajación)

(3=Ambos)

26.-PaO<sub>2</sub> PREDUCTAL unidades torr [ ]

(1=Mayor de 100)

(2=100-85)

(3=85-75)

(4=Menos de 75)

27.-PaO<sub>2</sub> POSTDUCTAL unidades torr [ ]

(1=Mayor de 100)

(2=100-85)

(3=85-75)

(4=Menos de 75)

28.-PcO<sub>2</sub> mmHg 24hrs POSTERIOR A LA CIRUGIA [ ]

(1=Mayor de 60)

(2=60-50)

(3=50-40)

29.-DATOS SUGESTIVOS DE HIPERTENSION [ ]

PULMONAR POR EKG

(1=No)

(2=Sí)

30.-GRADIENTE ALVEOLO ARTERIAL mmHg [ ]

(1=Mayor de 400)

(2=400-300)

(3=300-200)

(4=Menos de 200)

31.-INDICE DE KIRBY (IK) [ ]

(1=Mayor de 250)

(2=240-150)

(3=149-100)

- (4=Menos de 100)
- 32.-GRADO DE HIPERTENSION PULMONAR POR ECOCARDIOGRAMA [ ]
- (1=Leve)
- (2=Moderado)
- (3=Severo)
- 33.-DIAS INTERNAMIENTO UTI [ ]
- (En semanas)
- (1=0-1)
- (2=2-3)
- (3=3-4)
- (4=4-6)
- (5=6-8)
- (6=+ 8)
- 34.-CONDICIONES DE EGRESO UTI [ ]
- (1=Vivo sin complicaciones)
- (2=Vivo con secuelas pulmonares)
- (3=Vivo con secuelas otro tipo)
- (4=Defunción)
- 35.-SOPORTE METABOLICO PARENTERAL [ ]
- (Días de inicio)
- (0=No)
- (1=1)
- (2=2-3)
- (3=3-5)
- (4=5-7)
- (5=7-14días)
- 36.-INICIO VIA ENTERAL [ ]
- (En días)
- (0=No)

(1=1)

(2=2-3)

(3=3-5)

(4=5-7)

(5=7-14días)

37.-CIFRAS DE ALBUMINA SERICA PREQUIRURGICA [ ]

(En gr)

38.-CIFRAS DE ALBUMINA SERICA POSTQUIRURGICA [ ]

(En gr)