



**UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO**

**MORBIMORTALIDAD EN LA HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA EN
NEONATOS DE LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES
DEL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO.**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OPTAR POR EL GRADO DE:
SUBESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA.**

**PRESENTA:
DRA. YESICA LEON SUSANO**

TUTORES:

**DRA. PATRICIA CONCHA GONZALEZ
PROFESOR ADJUNTO DE NEONATOLOGIA
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO**

**DR. FROYLAN EDUARDO HERNANDEZ LARA GONZALEZ
JEFE DE ENSEÑANZA
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO**

PUEBLA, PUEBLA NOVIEMBRE 2013



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.

INDICE

I.-ANTECEDENTES

A.GENERAL..... 2

B.ESPECIFICO..... 20

II.-PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA..... 23

III.-JUSTIFICACION..... 24

IV.-OBJETIVOS

A.GENERAL..... 24

B.ESPECIFICOS..... 24

V.-MATERIAL Y METODOS..... 25

VI.-CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES..... 32

VII.-RESULTADOS..... 32

VIII.-DISCUSION..... 39

IX.-CONCLUSIONES..... 42

X.-ANEXOS..... 43

XI.-REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS..... 45

I.-ANTECEDENTES

A.-ANTECEDENTES GENERALES:

Los avances en el diagnóstico prenatal (58% en nuestro caso, porcentaje comparable a otras series) han permitido un mejor conocimiento pronóstico ya antes del nacimiento y el desarrollo y aplicación de tratamientos precoces, que no siempre han contribuido a disminuir la mortalidad por la tendencia a la inducción del parto precoz en una situación de inmadurez pulmonar. El momento del diagnóstico prenatal de la hernia diafragmática congénita (HDC) y el estudio del grado de hipoplasia pulmonar intraútero calculado a través de índices como pp/pc, dan idea de la gravedad y evolución de cada caso antes del nacimiento al ser éstos indicadores pronósticos importantes de esta enfermedad.¹

Aún no se ha podido establecer el momento óptimo del parto, aunque la tendencia generalizada es la de la mayor espera posible hasta alcanzar un buen peso al nacimiento y mayor grado de maduración pulmonar fetal, que unidos a una mayor puntuación en Apgar al minuto 5 logran mejores índices de supervivencia, habiéndose demostrado que el peso al nacimiento y el Apgar al minuto 5 son los únicos factores predictores independientes de severidad de la HDC con significación estadística.²

Asimismo observamos que en el 83% de las cesáreas practicadas la indicación ha sido el hallazgo ecográfico de malformación fetal, porcentaje muy elevado a pesar de no haberse demostrado hasta el momento mejores resultados con una modalidad determinada de parto y que merece reconsideración.³

A pesar de que la insuficiencia respiratoria e inestabilidad hemodinámica secundarias a la hipertensión pulmonar constituyen el principal cuadro clínico agudo del paciente con hernia diafragmática congénita, no debemos olvidar las secuelas derivadas de las terapias ventilatorias intensivas y oxigenoterapia como la broncodisplasia pulmonar, retinopatía o hemorragia cerebral tras tratamiento con ECMO. Incluso los casos más favorables desde el punto de vista respiratorio

presentan con frecuencia sintomatología digestiva o situaciones de malnutrición severa que dificultan un desarrollo adecuado del paciente.

Las hernias diafragmáticas derechas constituyen una minoría observando una evolución clínica sorprendentemente buena, necesidad de corrección del defecto con parche en un solo caso y con clínica respiratoria precoz sólo en la mitad de estos pacientes. Asimismo observamos que los pacientes sin clínica respiratoria aguda presentan un comportamiento favorable, con una supervivencia del 100%, datos que apoyan la hipoplasia pulmonar como el principal factor de mal pronóstico y desencadenante del resto de fenómenos clínicos de esta enfermedad.³

Los avances más importantes en el tratamiento de la hernia diafragmática congénita han sido la introducción de una política de «hipercapnia permisiva y de ventilación de alta frecuencia (VAFO) como medida de «rescate» en los casos más graves, además del retraso en el momento de la corrección quirúrgica. También se ha justificado el empleo prenatal de corticoides en esta mejora como favorecedor de la maduración pulmonar fetal y como mejora del inotropismo cardíaco al nacimiento, demostrándose un aumento de la supervivencia en casos aislados de hernia diafragmática congénita pero con resultados contradictorios en otros estudios. El tratamiento con surfactante y óxido nítrico no ha demostrado resultados homogéneos ni alentadores en el intento de paliar la mortalidad de la hernia diafragmática.⁴

Se ha abandonado la idea de que la hernia diafragmática constituye una «urgencia quirúrgica», pasando a un primer plano y como primera medida el soporte ventilatorio e inotrópico que permitan llevar a cabo la corrección de la malformación en una situación hemodinámica estable, con menor grado de hipertensión pulmonar, evitando así el deterioro respiratorio secundario a una disminución de la «compliance» pulmonar tras la operación.⁵

El diafragma es una estructura musculotendinosa en forma de domo, que separa las cavidades torácica y abdominal está compuesta de partes fibrosas y musculares. El tendón central fibroso es el principal componente aislado del

diafragma; ocupa la mayor parte de las porciones anterior y central del mismo y constituye alrededor de un tercio del área total del mismo de la superficie diafragmática. Las fibras crurales pasan alrededor de la aorta y el esófago para insertarse en el tendón central posterior y definen las aberturas para estructuras.

Los defectos diafragmáticos congénitos y adquiridos suelen ocurrir en 3 áreas del diafragma, la hernia diafragmática posterolateral es la lesión congénita más común y constituye el 85% a 90% de los defectos diafragmáticos que se presentan en el periodo neonatal. Estudios embriológicos recientes sugieren que el defecto posterolateral tiene lugar como resultado de la falta de cierre del canal pleuroperitoneal embrionario. Sin considerar su origen, la hernia diafragmática posterolateral se conoce como hernia de Bochdalek. El tamaño del defecto puede ser variable, desde una hendidura pequeña hasta la total ausencia del diafragma. Los defectos grandes casi siempre están circunscritos únicamente por un reborde delgado de tejido muscular en la parte posterior. Solo en un 20% de los casos se encuentra saco herniario. El 80-90% de los defectos ocurre en el lado izquierdo.⁶

Un segundo sitio común de defectos diafragmáticos congénitos es la parte posterior del esternón en el diafragma anterior, las hernias retroesternales (hernia de morgagni) ocurren a menudo en el lado derecho y muchas veces se identifican en la línea media inmediatamente posterior a la apofisis xifoides. Las hernias de morgagni corresponden solo 2 al 6% de los defectos diafragmáticos congénitos. la tercera área común del diafragma en que pueden desarrollarse hernias es el hiato esofágico. El tabique transversal se fusiona dorsalmente con el tejido mesodérmico del mediastino que rodea al intestino anterior, a nivel dorso lateral, los canales pleuroperitoneal permanecen en continuidad y conectan el espacio pleural y la cavidad peritoneal. El cierre del canal pleuroperitoneal completa la formación del diafragma fetal primitivo y separa la cavidad abdominal de las cavidades pleurales.

En condiciones normales, la comunicación a través de los canales pleuroperitoneal se oblitera alrededor de la octava semana de la gestación. La

hernia diafragmática suele atribuirse a una formación defectuosa de la membrana pleuroperitoneal. pruebas experimentales recientes sugieren que la hernia diafragmática es consecuencia del desarrollo defectuoso de la placa mesenquimatosa poshepática, que también puede tener un papel relevante en el cierre de este último es incompleto, se origina un defecto diafragmático posterolateral. La herniación visceral al tórax a través del defecto puede ocurrir cuando el intestino regresa a la cavidad peritoneal a partir de la décima semana de embarazo.^{7, 8}

El desarrollo pulmonar típico se divide en 5 estadios:

embrionario, pseudoglandular, canalicular, sacular y alveolar, en esta última etapa se dividió en 2 partes y definió un sexto estadio, el periodo de maduración microvascular.

Durante el desarrollo fetal humano, el pulmón se divide en 5 lóbulos separados, 2 lóbulos procedentes del bronquio primario izquierdo y 3 del derecho. Esta distribución asimétrica se debería a la necesidad de dejar espacio para el corazón. El pulmón se origina como una evaginación endodérmica ventral del intestino primitivo anterior durante la cuarta semana de vida embrionaria. El esbozo endodérmico se alarga, crece en dirección caudal y se bifurca para formar los esbozos pulmonares primarios izquierdo y derecho, estos esbozos pulmonares (bronquios primarios) crecen en dirección posteroventral y se introducen en el mesenquima esplácnico, donde vuelven a ramificarse para formar 3 bronquios secundarios. Cada uno de estos bronquios secundarios representa un futuro lóbulo del pulmón maduro y experimenta ramificaciones adicionales, permitiendo expansión de las vías aéreas mayores dentro de cada lóbulo pulmonar.

El estadio embrionario se caracteriza por la formación del esbozo pulmonar, tráquea, los bronquios primarios y las vías aéreas mayores, que están, que están cubiertas por epitelio cilíndrico indiferenciado.

El estadio pseudoglandular del desarrollo pulmonar empieza de la quinta semana a la 16 y continúa con la formación de todas las vías aéreas de

conducción que establece el árbol bronquial en dirección distal hacia los bronquios terminales.

En la semana 16 -26 el desarrollo pulmonar está bastante avanzado y el sistema pulmonar fetal ingresa en el periodo canalicular, el cual se caracteriza por crecimiento del epitelio respiratorio y la formación de los bronquiolos respiratorios y futuros acinos pulmonares, existe un gran aumento en el lecho capilar en las regiones distales del pulmón. hacia el final de este periodo, el feto humano es capaz de sobrevivir a un nacimiento prematuro, porque tiene el epitelio respiratorio necesario y el epitelio vascular asociado para mantener un nivel mínimo de intercambio de gases que permite la vida. El elemento principal es que las células cuboideas tipo II, se diferencian en células pavimentosas tipo I en el epitelio distal, las tipos II son necesarias para producir y secretar agente tensoactivo y constituyen la capa delgada que permite el intercambio de gases.

De la semana 26-36 empieza a adquirir su aspecto alveolar, en la cual existe aumento del número de células ciliadas, basales y vasos pulmonares más grandes.

La herniación visceral durante la etapa pseudoglandular del desarrollo impide y limita el crecimiento y ha atribuido la hipoplasia pulmonar ipsilateral al efecto de masa impuesto por la viscera herniada dentro del tórax. El pulmón opuesto al defecto diafragmático también se afecta de manera notoria si la masa visceral causa desviación del mediastino y compresión del pulmón contralateral. La fisiopatología comprende: hipoplasia pulmonar, hipertensión pulmonar, inmadurez pulmonar y potenciales deficiencias en el surfactante y enzimas antioxidantes.^{7,9}

La restricción al desarrollo de la vía aérea desencadenada por la ocupación torácica del contenido abdominal se traduce en alteraciones estructurales: se encuentran tan solo 12 a 14 divisiones en la vía aérea del pulmón del lado comprometido y hasta 16-18 en el lado opuesto, teniendo en cuenta que, en

un pulmón con desarrollo normal, las divisiones en la vía aérea se encuentran entre 23 y 35 generaciones.¹⁰

El pobre desarrollo del árbol traqueo-bronquial se acompaña de alteraciones en el desarrollo del sistema arterial, con disminución de las ramas arteriales, disminución de las ramas arteriales, hipertrofia muscular y una mayor sensibilidad a los estímulos vasoconstrictores.

Todos estos cambios conducen a hipertensión pulmonar y aun patrón de circulación fetal después del nacimiento lo cual aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda en las aurículas y el conducto arterioso, que a su vez puede desencadenar sobrecarga y falla cardíaca derecha, con el característico cuadro de hipoxemia, hipercapnia, hipertensión pulmonar y acidosis neonatal.

Además de la hipertensión pulmonar, el parénquima pulmonar remanente posee una menor cantidad de alveolos y alteraciones funcionales que sumadas agravan aun más el cuadro de insuficiencia respiratoria. con la respiración, el intestino herniado puede llenarse de aire, lo que aumenta la compresión de las estructuras torácicas, predispone a la formación de atelectasias y empeora la hipoxemia, la hipercapnia y el cortocircuito de derecha a izquierda.¹⁵

Las anomalías cardíacas comprenden alrededor de dos tercios partes de las anomalías asociadas principalmente síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, defecto del tabique auricular, defecto del tabique ventricular, coartación de la aorta y anomalía de Ebstein. El ventrículo izquierdo se ve comprometido por bajo flujo intrauterino, y en menos casos, por compresión debido a la hernia por lo cual presenta un tamaño disminuido. Por otro lado, el corazón derecho tiene una carga aumentada, lo que aumenta su tamaño.

La incidencia de acuerdo a los antecedentes se considera de 1 por cada 2000- 5000 recién nacidos, de los cuales del 88-90% es izquierda y 13% es una hernia derecha^{11,12,13,14}

Se afecta con el doble de frecuencia a las mujeres, no se conoce la causa de la hernia diafragmática, pero es posible que tengan una función los factores genéticos, ya que existen publicaciones de casos familiares, en donde es

factible que el patron de herencia sea multifactorial, o se trate de un patron autonómico recesivo. La inmensa mayoría de los casos sucede de forma esporádica y no es posible identificar un nexo familiar. La relación de hernia diafragmática con otras anomalías y anomalías genéticas, incluidas las trisomias 18, 21 y 23, sugiere firmemente una causa genética subyacente.

Cerca del 30% de los fetos con hernia diafragmática nace muerto, entre los que sobreviven al parto, hasta el 30-50% perece antes de transferirse a un centro neonatal. La prematurez y el peso bajo se acompañan de un riesgo significativamente mayor de mortalidad perinatal por hernia diafragmática.

Por lo general, la hipoplasia es más grave en el lado ipsilateral, pero también puede afectarse el pulmón contralateral. es posible que haya irregularidades estructurales de hipoplasia pulmonar en el lado contralateral sin desviación mediastinica, lo que señala como causa de hipoplasia pulmonar otros mecanismos además de la compresión extrínseca. Este notablemente reducido el número de divisiones bronquiales tanto en el pulmón ipsilateral como en el contralateral y al igual que el número de alveolos maduros. Las anomalías de la formación de tabiques dentro de los sáculos terminales y las unidades alveolares del pulmón también pueden limitar el intercambio de gases en la interfaz aire-capilar. Los alveolos que existen al nacer son inmaduros y tienen tabiques intraalveolares engrosados y mayor contenido de glucógeno.^{15, 16}

En la hernia diafragmática es anormal la vasculatura pulmonar con incremento de la muscularización de las arteriolas pulmonares. Esta notablemente reducida la ramificación de vasos pulmonares, tanto como el área transversal total de lecho vascular. Es probable que estos factores contribuyan al incremento de la reactividad y resistencia de la vasculatura pulmonar y a la hipertensión pulmonar persistente reconocida a nivel clínico en estos recién nacidos.¹⁷

En recién nacidos con hernia diafragmática congénita son comunes la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido y la circulación fetal persistente. Una combinación de factores, entre ellos hipoxia, acidosis, hipercapnia e hipotermia, contribuye a la hipertensión pulmonar, que da por

resultado la continuación del patrón de circulación fetal con cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y el agujero oval. La hipoxia inducida por la derivación agrava y perpetua adicionalmente la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido y la circulación fetal persistente. Una combinación de factores, entre ellos la hipoxia, acidosis, hipercapnia e hipotermia, contribuye a la hipertensión pulmonar, que da por resultado la continuación del patrón de circulación fetal con cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y el agujero oval. La hipoxia inducida por la derivación agrava y perpetua adicionalmente la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido y la circulación fetal persistente, que habitualmente se conocen como indicadores de mala respuesta al tratamiento y del pronóstico total. De igual modo, puede contribuir a la hipertensión pulmonar observada en recién nacidos con hernia diafragmática congénita los péptidos vaso activos, incluyendo endotelina 1, tromboxanos y prostanoïdes.

Los datos apoyan la deficiencia de agente tensoactivo como factor de la hernia diafragmática congénita provienen en buena medida de estudios de modelos experimentales de hernia diafragmática. Unos cuantos informes de neonatos humanos con hernia diafragmática congénita también sugiere inmadurez del sistema del agente tensoactivo y deficiencia de él.¹⁸

El análisis cromosómico de fetos de hernia diafragmática congénita puede demostrar varias anomalías cromosómicas, entre ellas trisomias 13 y 18, microeliminación 3p o tetrasomía 12p. En la hernia diafragmática pueden estar reducidos los valores séricos maternos de alfafetoproteína, y también en las trisomias 21 y 18.¹⁹

La insuficiencia respiratoria, que es la presentación común de la hernia diafragmática congénita puede desarrollarse inmediatamente después de nacer junto con calificaciones bajas de Apgar o en el transcurso de 24-48 hr después de un periodo inicial de estabilidad relativa y signos clínicos mínimos. Los signos iniciales incluyen taquipnea, respiraciones en gruñido, retracciones torácicas, palidez, cianosis y signos clínicos de derivación y

circulación fetal persistente. El examen físico revela un abdomen escafoide, puede estar aumentado el diámetro antero posterior del torax. Es posible detectar desviación mediastinica por el desplazamiento de la punta del impulso cardiaco máximo alejado del lado de la lesión diafragmática. Quizá se encuentren ruidos intestinales en el hemitorax afectado. Los ruidos respiratorios están atenuados en ambos lados por la reducción del volumen corriente, pero suelen escucharse en el lado afectado.

El diagnóstico se confirma con una radiografía de tórax, los hallazgos radiológicos de hernia diafragmática del lado izquierdo incluyen la presencia de asas intestinales llenas con aire y liquido dentro de hemitórax izquierdo con desviación del mediastino hacia la derecha. Con frecuencia hay muy poco gas dentro del abdomen y puede observarse la burbuja gástrica dentro del tórax izquierdo. Las lesiones del lado derecho son casi siempre más difíciles de identificar y se presentan como una consolidación lobar, liquido dentro del tórax o eventración diafragmática. Los hallazgos en la radiografía simple pueden simular los de las malformaciones adenomatoideas quísticas congénitas del pulmón. El diagnostico diferencial de hernia diafragmática incluye malformación adenomatoideas quística, teratoma quístico, secuestro pulmonar, quiste broncogénico, y sarcoma pulmonar primario.⁹

Hasta el 10% de los individuos con hernia diafragmática se descubre después del periodo neonatal por síntomas digestivos agudos o como hallazgo incidental en un sujeto asintomático. En general, existe una forma de hernia diafragmática congénita que no presenta síntomas en el período de recién nacido si no hasta una etapa tardía.

Esto es generalmente asumido que la herniación adquirida de las vísceras abdominales ocurre por medio de un defecto diafragmático congénito que ha sido ocluido por el bazo o hígado. Dentro de la literatura mundial se ha reportado hasta un 5% de presentación tardía. La mayoría de los recién nacidos portadores de hernia diafragmatica congénita presentan dificultad respiratoria severa en el periodo neonatal.⁷

Sin embargo, un porcentaje menor de hernias posterolateral permanecen asintomáticas más allá del periodo de recién nacido y muchas de ellas serán identificadas como un hallazgo radiológico, incluso a edades más avanzadas de esta forma se explica el espectro clínico tan amplio de hernia posterolateral de presentación tardía, esta es condicionada por dos factores:

- 1) el momento de evisceración hacia el tórax y
- 2) el tipo de vísceras abdominales desplazadas.

Se debe de incluir una radiografía de tórax en la evaluación de cualquier paciente con síntomas respiratorios o gastrointestinales sin causa aparente. El pronóstico es excelente una vez que el diagnostico es establecido.²⁰

Tienen un pronóstico excelente porque no existen la hipoplasia pulmonar ni la hipertension pulmonar que complican los casos neonatales. La descompresión gástrica salva la vida del niño mayor con insuficiencia respiratoria y cardiopulmonar graves por distención masiva del estomago intratoracico. durante el desarrollo fetal, la herniación del intestino hacia el torax da lugar a falta de fijación del intestino y mal rotación. Los niños con hernia diafragmática congénita insospechada pueden sufrir después del periodo neonatal obstrucción intestinal o isquemia y necrosis del intestino por vólvulo.

La terapéutica de la hernia diafragmática depende del momento del diagnostico, la presentación clínica y la experiencia institucional, la intervención quirúrgica temprana, que en alguna época se considero un factor importante de la supervivencia, se sustituyo en gran parte por una conducta quirúrgica tardía.^{21,22}

Después de la primera reparación exitosa de una hernia diafragmática en un recién nacido, la opinión médica predominante expresada era que se necesitaba una cirugía de urgencia para aliviar la compresión del pulmón "sano" del paciente. Los primeros informes publicados por ladd y gross acerca de la corrección de la hernia diafragmática congénita en el recién nacido fueron alentadores, y demostraron una marcada mejoría en la supervivencia, comparada con la conducta expectante anterior. Esto incitó a la mayoría de los cirujanos a corregir el

defecto lo más pronto posible, con la esperanza de que mediante el desplazamiento del intestino y el hígado del tórax se permitiría la expansión de los pulmones. La mayoría de los cirujanos pediátricos trató esto como una verdadera urgencia, y los pacientes eran llevados rápidamente al quirófano poco tiempo después del diagnóstico o de su llegada al hospital terciario. Posteriormente, Sakai y otros, demostraron que la intervención temprana en realidad empeoraba la elasticidad pulmonar, lo que despertó un interés más amplio en la cirugía tardía hasta que el niño estuviera estabilizado.²³ Sin embargo, lo que ha sido informado como operación "tardía" no ha sido bien definido. Un concepto es estabilizar durante un período corto de tiempo y, por consiguiente, evitar una operación de emergencia. Este enfoque haría que el paciente fuera sometido a la operación dentro de un día o dos después del nacimiento. Un enfoque alternativo sería demorar la reparación quirúrgica hasta que ocurran cambios fisiológicos, como mejoría de la elasticidad pulmonar, disminución de la hipertensión pulmonar, u otros. Con este enfoque, la operación se demoraría durante días o semanas según fuera necesario.^{19,24}

Existen estudios de óxido nítrico (NIO) que evalúan la ventaja potencial de un retraso prolongado antes de la reparación quirúrgica, lo que permite un cambio fisiológico del cuadro del paciente, y de hecho, la edad promedio en el momento de la intervención quirúrgica en el grupo "tardío" en este estudio fue 173 horas. Comparativamente, los pacientes "tardíos" en el estudio realizado por de la Hunt y cols. Fueron sometidos a reparación a una edad promedio de 48 horas. El ensayo de de la Hunt se centró principalmente en un período breve de estabilización en comparación con la cirugía de urgencia, mientras el ensayo de NIO permitió un período largo de estabilidad fisiológica antes de la operación. Otra diferencia importante en los dos estudios era la disponibilidad o el uso real de ECMO, con sólo 4% de los pacientes en el ensayo de Hunt con ECMO, en comparación con 75% de los pacientes en el ensayo NIO.²⁵

La práctica actual ha evolucionado en el sentido de evitar la operación de emergencia y permitir cierto período de estabilización antes de la reparación. Datos publicados de un registro de más de 1000 pacientes con hernia

diafragmática indican que la mayoría de los cirujanos pediátricos utilizan en la actualidad una estrategia de retraso de la corrección del defecto durante algún período, con un 62% de pacientes que reciben la operación más allá de las 24 horas de vida. Sigue siendo incierto, sin embargo, qué es lo que constituye un período apropiado de estabilización. Diferentes autores han recomendado que los pacientes logren un nivel mínimo de respiración asistida, que no haya hipertensión pulmonar, que haya una mejoría de la elasticidad pulmonar o que el aspecto ⁷

Los esquemas terapéuticos actuales insisten en la estabilización preoperatoria con control de la hipertensión pulmonar técnicas de ventilación mecánica convencional que evitan el barotraumatismo a un sistema pulmonar hipoplásico ya alterado. La terapéutica enfocada en el rescate de pacientes en los que fracasa la ventilación mecánica incluyen ventilación de alta frecuencia (VAF), ventilación oscilatoria de alta frecuencia (VAFO), administración de óxido nítrico.²⁶

Aunque casi el 60% de los fetos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita antes de las 24 semanas de gestación no sobrevive, la selección de los candidatos apropiados para intervención fetal se vio limitada por la falta de indicadores absolutos de mal pronóstico. Aun no es posible predecir con precisión que fetos sobrevivirán o no los periodos gestacional o neonatal. No existen pruebas que indiquen que el diagnóstico prenatal debe influir de manera considerable sobre las decisiones acerca del tiempo o método de parto.

El pronóstico de la hernia diafragmática depende fundamentalmente del grado de hipoplasia pulmonar. Se han estudiado distintos parámetros para estimar el volumen pulmonar. El lung to head ratio (lhr) o relación cabeza pulmón, es uno de los parámetros ultrasonográficos más utilizados. Se describe que un lhr < 1 sería un marcador de mal pronóstico. Otros métodos utilizados incluyen la ultrasonografía 3d y 4d, mediante el método multiplicar y rotacional con el software vocal.¹⁹

El aumento del índice de pulsatilidad en la arteria pulmonar aún se encuentra en etapa de investigación y la resonancia magnética sigue siendo el *gold standard*.

Se considera que valores de volumen pulmonar relativo menor a 40% serían un indicador de hipoplasia pulmonar existen además otros factores de mal pronóstico asociados a la hernia diafragmática. El diagnóstico prenatal antes de las 25 semanas, la presencia de hidrops, la hernia diafragmática derecha, el compromiso de hígado o estómago, la asociación con cromosopatías y otras malformaciones empeoran el pronóstico. Estudios recientes muestran que otro factor importante de mal pronóstico es la presencia de saco herniario, ya que Los pacientes con un saco de la hernia tenían un volumen significativamente mayor pulmonar en formación de imágenes por resonancia magnética prenatal (51,9% frente a 39,3%, $P = 0,01$). Por lo que la morbilidad neonatal en recién nacidos supervivientes fue menor en el grupo con un saco herniario.²⁷

Entre las malformaciones, destaca la importancia de las cardiopatías. Además de estar presentes en el 10 a 35% de los recién nacidos con hernia diafragmática, su presencia se considera un marcador de mal resultado perinatal¹⁴

Los recién nacidos con hernia diafragmática e insuficiencia respiratoria grave requieren reanimación intensiva. Las intervenciones iniciales incluyen intubación endotraqueal, bloqueo neuromuscular y ventilación.

Se evita la ventilación con mascarilla para prevenir la insuflación del estomago y el intestino delgado con aire. Es importante el tratamiento apropiado con líquidos y electrolitos para mejorar la acidosis. Puede ser útil la vigilancia de la presión venosa central y suele estar indicado un catéter urinario para vigilar control de líquidos. Se inserta una sonda nasogastrica y se inicia aspiración para descomprimir estomago y reducir al mínimo la distensión intestinal, que puede alterar la función cardiaca y pulmonar.

Debe solicitarse un ecocardiograma, para valorar las irregularidades cardiacas adjuntas y establecer la presencia y gravedad de la hipertension pulmonar y el cortocircuito. los signos ecocardiograficos de la hipertension pulmonar incluyen mala contractilidad del ventrículo derecho, camaras del hemicardio derecho crecidas, insuficiencia de las válvulas pulmonar y tricúspide y presencia de cortocircuito ductal. Tambien puede detectarse hipoplasia del ventrículo izquierdo. La hipertension pulmonar con cortocircuito de derecha a izquierda,

disfunción del ventrículo izquierdo o hipotensión sistémica son indicaciones para administrar con rapidez medicamentos inotrópicos, para aumentar el gasto del ventrículo izquierdo y elevar la presión sistémica arriba de la pulmonar a fin de reducir el corto circuito ductal de derecha a izquierda. cuando se identifican factores que contribuyen al incremento de la resistencia vascular pulmonar y la hipertension pulmonar persistente del recién nacido se evitan y corrigen con rapidez. se incluye la hipoxia, hipercapnia, acidosis metabólica pero puede agravar o incrementar la hipercapnia.^{16,19}

La ventilación mecánica inicial mediante una fracción de oxígeno inspirada (fio₂) de 1 y la presión más baja posible se enfoca en conservar una saturación preductal de O₂ de 90% o mayor. La oximetría de pulso preductal y posductal simultanea y tambien la vigilancia de los gases en sangre preductales (arteria radial derecha) y posductal (arteria umbilical) ayuda a valorar la derivación ductal causad por la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.²⁸

Los objetivos de la ventiloterapia son conservar una oxigenación adecuada mientras se utilizan técnicas que reducen al mínimo el barotraumatismo de los pulmones hipoplasico e inmaduros. El barotraumatismo puede ser una buena medida la causa de la inestabilidad del lactante y contribuye con el 25% de la mortalidad por hernia diafragmática.

El inicio del tratamiento convencional con ventilador incluye ventilación con presión limitada a ritmos de 30-60 respiraciones por minuto con presiones inspiratorias máximas de 20-30cmh₂o, la presión positiva al final de la espiración (PEEP) debe conservarse valores fisiológicos (3-5cmh₂o) y el flujo de gas dentro del circuito del ventilador debe ser de 6-8l/min. Muchos autores recomiendan hiperventilación, hipocapnia y alcalosis como método para disminuir el cortocircuito ductal y controlar la hipertension pulmonar persistente del recién nacido en la hernia diafragmática congénita. En fechas recientes se sugirió la hipercapnia permisiva como método para reducir y prevenir el desarrollo de lesión pulmonar por el ventilador, el uso de esta hipercapnia permisiva se asocio con incremento en la supervivencia en comparación con

testigos. Otro seria de estudios sugieren tambien como valor predictivo pronóstico y de morbimortalidad la utilización de el índice de oxigenación (IO) el cual es una relación entre la cantidad de oxígeno suministrado a la pulmones y la cantidad de oxígeno en la sangre. Puede ser considerado como un marcador sustituto de la función pulmonar y la capacidad del sistema cardiorrespiratorio para mantener la vida. Se considera que una sola muestra es inespecífica por lo que se sugiere la realización de mediciones seriadas, en un estudio retrospectivo de casos y controles realizado en un periodo de 5 años con mediciones de IO a las 6,12, 24 y 48hr se podría establecer un pronóstico considerando una mediana de 3.4 - 3.8 de IO en los sobrevivientes. Ya que aquellos que no sobrevivieron presentaron una media de IO de 11.^{29, 30,31}

La reparación quirúrgica de una hernia diafragmática congénita debe llevarse a cabo con eficiencia y rapidez a fin de reducir mínimo el estrés quirúrgico. Para la mayoría de los defectos diafragmaticos es preferible una vía transabdominal. Se penetra en el abdomen a través de una incisión abajo del borde costal, permitiendo reducir con facilidad las vísceras y proporciona una observación excelente del defecto diafragmático. Se reducen con cuidado de la de la cavidad toracica, intestino, hígado y bazo. hasta el 20% de los casos puede haber un saco herniario verdadero y debe extirparse. Una vez que se definen con precisión los limites y extensión del defecto diafragmático, se repara el diafragma.³²

Los pequeños defectos se cierran en forma primaria , los defectos mas grandes pueden cerrarse en forma primaria pero pueden dar lugar a un diafragma aplanado con excursión respiratoria deficiente. En esta situación, el defecto grande debe cerrarse en forma primaria pero pueden dar lugar a un diafragma aplanado, la restauración en forma de “cúpula” ayuda a expandir la capacidad abdominal y limita la expansión excesiva del pulmón ipsilateral. El cierre del defecto sin tensión previene la constricción de la caja toracica y limita los efectos adversos del cierre sobre la adaptabilidad de la pared del torax. En

defectos muy grandes es posible que no sea fácil reconocer el borde posterior del diafragma. En estos casos se requieren suturas en la pared abdominal y en las costillas o circundar estas últimas a fin de asegurar la prótesis. Se coloca una sonda pleural, la cual puede utilizarse para ajustar las presiones intratorácico con objeto de desviar el mediastino como sea necesario. Con frecuencia son solo para drenaje, aunque no es esencial algunos no la usan de manera rutinaria.

En estos recién nacidos pueden ocurrir varias complicaciones no pulmonares durante el periodo posoperatorio, entre ellas hemorragia, quilotórax y obstrucción intestinal, hemorragia y quilotorax. Otras complicaciones a larga plazo relacionadas con hernia diafragmática son el reflujo gastroesofágico, escoliosis y deformidades torácicas, la hernia diafragmática recurrente sucede con mayor frecuencia después del cierre con parche protésico.³³

La intervención quirúrgica fetal es atractiva como método potencial para prevenir la hipoplasia pulmonar, pero este procedimiento expone tanto al feto como a la madre a un riesgo considerable. En consecuencia, solo los fetos con hipoplasia pulmonar más grave deben considerarse candidatos posibles para la intervención fetal.

La reparación in útero se baso inicialmente en que se demostró a nivel experimental que la reducción de la viscera herniada en el feto previene la hipoplasia pulmonar y restablece el crecimiento del pulmón. La primera experiencia clínica con la reparación in útero de la hernia diafragmática se publico en 1990. Es posible la reparación con un resultado final satisfactorio en fetos sin herniación hepática, pero estos pacientes tienen buen pronóstico para la supervivencia con el tratamiento posnatal convencional y por lo tanto no son candidatos para la cirugía fetal. No es factible corregir la herniación hepática al torax mediante la reparación in útero porque la reducción del hígado causa obstrucción aguda de la vena umbilical y muerte fetal. Se han

mejorado las técnicas para el éxito de la cirugía in útero, en la actualidad la reparación de la hernia diafragmática in útero no mejora la supervivencia.³⁴

El modelo de hernia diafragmática congénita en ovejas abrió camino para las intervenciones fetales y los procedimientos endoscópicos (fetendo), todos en un intento de producir el crecimiento del pulmón fetal.³⁵

Algunos autores han comunicado que la ligadura de la tráquea en fetos ovinos con hernia diafragmática iatrogénica impide la hipoplasia pulmonar. Pero esta terapéutica para el crecimiento acelerado del pulmón fetal podría tener efectos negativos sobre la población de neumocitos tipo II, lo que ha incitado a algunos investigadores a estudiar si los esteroides prenatales podrían revertir esos efectos adversos de la oclusión traqueal.¹¹

La función pulmonar de pacientes con hernia diafragmática que sobreviven es favorable. Casi todos los que sobreviven son sanos y disfrutan vidas normales sin problemas respiratorios, pero las consecuencias pulmonares de hernia diafragmática congénita a largo plazo dependen de la gravedad de la hipoplasia pulmonar al nacer y el grado de lesión del pulmón. Los lactantes que tienen cursos preoperatorios y posoperatorios sin problemas tienen casi siempre una función pulmonar normal. Los estudios de espirometría y difusión son normales en la mitad de quienes sobreviven y el resto tiene hallazgos que sugieren cierto grado de deterioro respiratorio restrictivo, obstructivo o combinado.²⁹

En recién nacido está reducida la capacidad funcional residual después de reparar la hernia diafragmática congénita, aunque los investigadores señalan volúmenes pulmonares normales a largo plazo. El incremento de la reactividad bronquial que se observa en cerca de un tercio de los que sobreviven es más común en los sujetos que presentan en el transcurso de seis horas tras nacer hipoplasia pulmonar grave y defectos diafragmáticos grandes. Son comunes las deficiencias pulmonares de la ventilación y el riego en el lado del defecto diafragmático. El volumen del pulmón ipsilateral se incrementa con el tiempo, pero este aumento puede ser secundario a cambios enfisematosos. El

atrapamiento de aire dentro del pulmón hipoplásico puede aparecer en la forma de áreas hipertransparentes en la radiografía de tórax.³⁶

una tercera parte de los pacientes con hernia diafragmática puede tener pruebas clínicas y radiológicas de displasia broncopulmonar que es más común en lactantes que se tratan con ventilación mecánica prolongada y suplementación de oxígeno.³⁷

La función pulmonar en supervivientes de hernia diafragmática congénita mejora con la edad y continua la multiplicación alveolar desde el nacimiento hasta los 7-8 años de edad. Aunque el pulmón hipoplásico puede crecer para ser normal a nivel funcional, desde el punto de vista estructural permanece anormal y el número de divisiones bronquiales y arteriales pulmonares es relativamente fijo.

El reflujo gastroesofágico observado en pacientes con hernia diafragmática congénita es parte de una dismotilidad pueden resultar del torcimiento u obstrucción relativa de la unión gastroesofágico que se origina cuando se transloca el estómago al tórax. Los defectos diafragmáticos pueden alterar el hiato esofágico del diafragma y eliminar en consecuencia su contribución al mecanismo del esfínter esofágico inferior y predisponer reflujo, cuyo tratamiento no es diferente de la terapéutica usual, no suele necesitarse la intervención antirreflujo, pero en 10-15% de los casos se requirió tratamiento quirúrgico.

La obstrucción intestinal es un acontecimiento muy común después de reparar la hernia diafragmática congénita y ocurre hasta el 20% de los sujetos que siguen a largo plazo. La obstrucción del intestino delgado puede deberse a adhesiones, vólvulo del intestino medio o herniación recurrente con encarceración.³⁸

La hernia diafragmática recurrente es más frecuente con la reparación mediante parche protésico, ocurre en 5-20% de los casos.

Además es común el retraso del crecimiento, síndrome de talla baja. El crecimiento deficiente puede deberse a la ingestión bucal inadecuada o el reflujo gastroesofágico. Además las necesidades calóricas sean más altas

debido al incremento del trabajo respiratorio y la taquipnea. Del 30-50% se encuentran debajo de la percentil 5 al primer año de vida. las diferencias de peso mejoran con el tiempo y puede ser normal alrededor de los 2 años de edad. En estos pacientes además tienen mayor riesgo de problemas neurológicos del desarrollo como incapacidades motoras y verbales. Tanto la hiperventilación como la oxigenación con membrana extracorpórea se acompañan de posibles secuelas neurológicas. La hiperventilación aguda para reducir pco2 puede disminuir el flujo sanguíneo cerebral. La alcalosis reduce el aporte de oxígeno a todos los tejidos del cuerpo al incrementar la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno. por lo que la hiperventilación disminuye de modo adicional el aporte de oxígeno al cerebro en recién nacidos ya comprometidos por la asfixia e inestabilidad cardiovascular perinatal³⁹

B.-ANTECEDENTES ESPECIFICOS:

La hernia diafragmática congénita sigue produciendo una elevada morbimortalidad a pesar de los avances terapéuticos logrados en las dos últimas décadas. La hipoplasia pulmonar, la hipertensión pulmonar (HTP) y la persistencia de un patrón de circulación fetal, la prematuridad y malformaciones asociadas y, en ocasiones, las complicaciones derivadas del tratamiento intensivo contribuyen a estos resultados.

La hernia diafragmática congénita es una malformación mayor en la cual los órganos abdominales están desplazados hacia la cavidad torácica a través de un defecto del diafragma. Dependiendo del período en que ocurre la herniación y el volumen de los órganos involucrados, compromete el desarrollo pulmonar normal.

Fue descrita por primera vez en 1848 por Bochdalek y su incidencia es de alrededor de 1 en 2.000 a 5.000 nacidos vivos. En los recién nacidos, constituye

alrededor del 8% de todas las malformaciones congénitas mayores y es la causa más grave de falla respiratoria severa. A pesar de los avances en el manejo prenatal y postnatal, la hernia diafragmática congénita está asociada a una elevada morbilidad a corto y largo plazo. La tasa de mortalidad supera el 30% y podría ser más alta aun, si se considera que en algunas oportunidades se produce la muerte fetal antes de llegar a los centros terciarios donde se registran los casos.

La hernia diafragmática congénita no sindrómica o aislada se considera una condición esporádica y se estima que menos del 2% de estos casos serían familiares. El riesgo de recurrencia en ausencia de historia familiar no supera el 2%.^{32, 40}

El diagnóstico prenatal es posible sólo en el 50% de los casos aproximadamente, aunque varía desde 29% a 100% según las distintas series publicadas. La edad gestacional al diagnóstico va desde las 11 hasta las 38 semanas, con un promedio de 24 semanas. Mediante la ultrasonografía es posible detectar signos directos de hernia diafragmática como ausencia de estómago en la cavidad abdominal o la presencia de estómago, hígado o intestino en la cavidad torácica. También existen signos indirectos como desviación del eje cardíaco en la imagen de 4 cámaras, la presencia de polihidramnios o hidrops.

Las malformaciones de otros sistemas están presentes en el 39% de los recién nacidos con hernia diafragmática y aumenta hasta 95% si se consideran los casos de muerte fetal intrauterina.⁴¹

La práctica actual ha evolucionado en el sentido de evitar la operación de emergencia y permitir cierto período de estabilización antes de la reparación. Datos publicados de un registro de más de 1000 pacientes con hernia diafragmática congénita indican que la mayoría de los cirujanos pediátricos utilizan en la actualidad una estrategia de retraso de la corrección del defecto durante algún período, con un 62% de pacientes que reciben la operación más allá de las 24 horas de vida. Sigue siendo incierto, sin embargo, qué es lo que constituye un período apropiado de estabilización. Diferentes autores han recomendado que los pacientes logren un nivel mínimo de respiración asistida,

que no haya hipertensión pulmonar, que haya una mejoría de la elasticidad pulmonar o que el aspecto radiográfico pulmonar mejore antes de la reparación.³⁸

El Grupo de estudio de Hernia diafragmática congénita (CDHSG) se formó en 1995 para recopilar datos sobre los bebés nacidos vivos con hernia diafragmática congénita en las instituciones participantes con el objetivo de evaluar las terapias y mejorar los resultados. El Grupo de Estudio HDC consiste en centros de referencia terciarios que voluntariamente proporcionan los datos a un registro central. Los datos de todos los recién nacidos con hernia diafragmática congénita que nacen o son transferido a un centro participante se introducen en la base de datos entre enero de 1995 y diciembre de 2004 en los hospitales participantes. En esta muestra se muestra que la morbilidad en los recién nacidos con hernia diafragmática congénita es alta, pero los bebés con agenesia presentaron morbilidad significativamente mayor en comparación con la población general de hernia diafragmática, el reflujo gastroesofágico también fue más frecuente en los pacientes con agenesia. Del mismo modo, los pacientes con agenesia tuvieron una tasa significativamente más alta de ser dado de alta, mientras que aún requieren alimentación por sonda, así como oxígeno domiciliario.

La hernia diafragmática sigue siendo una causa importante de muerte en el recién nacido. En el pasado, las tasas de supervivencia de niños nacidos vivos con HDC se cita a menudo en el rango de 50%, pero como se ha señalado en el presente informe, la supervivencia parece haber mejorado. Este aumento aparente en la supervivencia puede ser debido a varias causas, que pueden incluir nuevas terapias para apoyar a los recién nacidos con insuficiencia respiratoria que se han introducido en las últimas 2 décadas.⁴²

II.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hernia diafragmática congénita (HDC) aparece en aproximadamente uno de cada 2000 a 4000 recién nacidos, y generalmente se la consideró una enfermedad mortal a principios del siglo XX. Supone un reto terapéutico por su potencial gravedad. Durante las dos últimas décadas se ha avanzado en el conocimiento de su fisiopatología, lo que ha permitido afinar en el diagnóstico prenatal para poder establecer la gravedad y el pronóstico en la mayoría de los casos. Actualmente, el manejo posnatal se inicia en la misma sala de partos con reanimación y ventilación poco agresiva. Después se traslada al paciente a la unidad de cuidados intensivos neonatales para proseguir su manejo. Las herramientas terapéuticas de las que disponemos actualmente son: óxido nítrico, ventilación de alta frecuencia, manejo hemodinámica, la membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO).¹³ Estos avances ayudan no sólo a seleccionar los casos candidatos a terapia fetal, sino también, según la gravedad, valorar las opciones de tratamiento y la necesidad de remitirlos a centros especializados.

A pesar de los muchos adelantos en el cuidado médico y quirúrgico de niños, la mortalidad para este cuadro sigue siendo bastante alta. La HDC se encuentra además entre las enfermedades de tratamiento más costosas, con un costo calculado por nuevo caso de 250 000 dólares y un costo anual estimado de 264 000 000 dólares en Estados Unidos ⁷. Sin embargo, en nuestra Institución no contamos ni con el dato preciso de la morbilidad ni las situaciones clínicas o factores asociados a la misma, por lo se emite la siguiente:

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál ha sido la morbilidad de los pacientes con hernia diafragmática congénita en la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital para el niño poblano en los últimos 12 años?

III.- JUSTIFICACIÓN

La hernia diafragmatica es una patología en la que influyen multiples factores en la morbilidad de los pacientes. En el Hospital para el Niño Poblano se cuenta con una incidencia importante en su atención, pero no se cuenta hasta el momento con registros o información actual en relación a la incidencia, evolución y factores influyentes en el tratamiento de hernia diafragmatica congénita, ante esto se considera importante el conocer los factores que se encuentran presentes y determinan la evolución de los pacientes, ya que al contar con esta información se lograra establecer intervenciones tanto en el tratamiento como evolución para lograr un mejor pronostico de los pacientes. Los datos obtenidos en este estudio serán de utilidad para médicos pediatras, neonatologos asi como cirujanos pediatras, ya que a través de ellos se lograran entablar medidas que modifiquen los factores de riesgo y disminuyan la morbimortalidad de nuestros pacientes.

IV.- OBJETIVOS

A.-Generales

Conocer la morbimortalidad en pacientes con hernia diafragmática congénita en pacientes recién nacidos de la unidad de cuidados intensivos del Hospital para el niño poblano.

B.-Específicos

- Conocer la prevalencia de pacientes con hernia diafragmática.
- Identificar el género más frecuente.
- Identificar la edad de corrección quirúrgica más predominante.
- Conocer las malformaciones asociadas en pacientes con hernia diafragmática.
- Determinar la cardiopatía más frecuentemente asociada a pacientes con hernia diafragmática.

- Describir el tipo de ventilación mecánica más empleada en el tratamiento coadyuvante de hernia diafragmática.
- Determinar el tamaño del defecto en hernia diafragmática congénita.
- Describir el grado de hipoplasia pulmonar asociado a hernia diafragmática.
- Identificar la presión de la arteria pulmonar asociada y/o la presencia de hipertensión pulmonar.
- Establecer la frecuencia del uso de sildenafil en pacientes con hipertensión pulmonar asociada.
- Determinar las complicaciones posquirúrgicas de la corrección de la hernia diafragmática congénita.
- Conocer la terapia más utilizada para el manejo de hipertensión pulmonar.
- Determinar el índice de oxigenación de la ventilación mecánica en los pacientes con hernia diafragmática congénita.

V.-MATERIAL PACIENTES Y MÉTODOS

Diseño del estudio.

Se realizará un estudio longitudinal, descriptivo, retrospectivo, homodémico y unicentrico.

Universo de trabajo:

Todo recién nacido entre 1-28 días de vida con el diagnóstico de hernia diafragmática que ingresa a la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital para el Niño Poblano.

Variable independiente: hernia diafragmática congénita

Variables dependientes: semanas de gestación, peso al nacimiento, Apgar al minuto, Apgar a los 5 minutos, edad al ingreso, peso al ingreso, momento de la intubación orotraqueal, edad al diagnóstico de hipertensión pulmonar, grado

de hipoplasia pulmonar, malformaciones asociadas, malformaciones cardiacas, localización de la hernia diafragmática, edad al momento de la cirugía, edad a la muerte, grado de hipoplasia pulmonar, tamaño del defecto, edad al momento de la cirugía, edad a la muerte, sitio anatómico del defecto, diagnóstico por USG prenatal, edad gestacional al momento del diagnóstico, índice de oxigenación pre quirúrgico, índice de oxigenación posquirúrgico, índice de oxigenación a las 12hr, índice de oxigenación a las 24 hr, índice de oxigenación a las 48 hr, uso de relajación muscular, uso de sildenafil, presión media de vía aérea a las 24hr de iniciado el tratamiento, uso de óxido nítrico, uso de bicarbonato, realización de ultrasonido transfontanelar, realización de electroencefalograma.

Definición operacional:

-Morbilidad: Es un alejamiento del estado de bienestar físico o mental como resultado de una enfermedad o traumatismo del cual está enterado el individuo afectado, excluyendo pacientes que por su edad no están conscientes de su patología, incluye no sólo enfermedad activa o progresiva, sino también inhabilidad, esto es, defectos crónicos o permanentes que están estáticos en la naturaleza y que son resultados de una enfermedad, traumatismos o malformación congénita.

-Mortalidad: Es el número proporcional de muertes en una población y tiempos determinados.

-Pretérmino: Producto de la concepción de 28 semanas a menos de 37 semanas de gestación.

- Término: Producto de la concepción de 37 semanas a 41 semanas de gestación.

- Peso bajo (hipotrófico): Cuando el peso resulta inferior de la percentila 10 de la distribución de los pesos correspondientes a la edad gestacional.

- Peso adecuado (eutrófico): Cuando el peso corporal se sitúa entre la percentila 10 y 90 de la distribución de los pesos correspondientes a la edad gestacional.

- Peso alto (hipertrófico): Cuando el peso corporal sea mayor a la percentila 90 de la distribución de los pesos correspondientes a la edad gestacional.

-Apgar: método para evaluar la condición al nacimiento y la respuesta del recién nacido a la reanimación, con puntaje de 0 a 10 que se aplica al minuto y a los 5 minutos.

-Hipoplasia pulmonar: Desarrollo incompleto del tejido pulmonar caracterizado por desarrollo insuficiente de la vía aérea, alvéolos y vasos sanguíneos evidenciado con una disminución del volumen pulmonar.

-Índice de oxigenación: parámetro útil para medir el intercambio gaseoso en entidades como el síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) y el daño pulmonar agudo (DPA), para corregir los parámetros de inducción de oxígeno como tratamiento por medio de la fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) y también para modificar paulatinamente la conducta del apoyo ventilatorio, expresado en PaO₂/FiO₂.

-Relajante muscular: fármaco que disminuye el tono de la musculatura estriada. El fármaco utilizado en pacientes recién nacidos es el relajante no despolarizante tipo vecuronio o rocuronio.

-Presión media de vía aérea (PMVA): es el promedio de todos los valores de presión que distienden los pulmones y el tórax durante un ciclo respiratorio mientras no existan resistencias ni inspiratorias ni espiratorias, está determinada por Presión Inspiratorio Pico (PIP), presión positiva a final de la espiración (PEEP), tiempo inspiratorio (TI), tiempo espiratorio (TE). $PMVA = (PIP)(TI) + PEEP)(TE)$.

VARIABLE	TIPO	ESCALA	UNIDAD
SEXO	CUALITATIVA	DICOTOMICA	MASCULINO/FEMENINO
EDAD GESTACIONAL	CUANTITATIVA	NUMERICA	SEMANAS
NIVEL SOCIOECONOMICO	CUALITATIVO	ORDINAL	A B C
PESO AL NACIMIENTO	CUANTITATIVA	CONTINUA	GRAMOS
APGAR AL MINUTO	CUANTITATIVA	DISCRETA	
APGAR A LOS 5 MINUTOS	CUANTITATIVA	DISCRETA	
EDAD AL INGRESO	CUANTITATIVA	DISCRETA	DIAS
PESO AL INGRESO	CUANTITATIVA	CONTINUA	GRAMOS
MOMENTO DE INTUBACION ENDOTRAQUEAL	CUALITATIVA	NUMERICA	HORAS
HIPERTENSION PULMONAR	CUALITATIVA	ORDINAL	1.-LEVE 2.-MODERADA 3.-SEVERA
MALFORMACIONES ASOCIADAS	CUALITATIVA	NOMINAL	1.-PULMONARES 2.-DIGESTIVAS 3.-RENALES 4.-OTRAS
MALFORMACIONES CARDIACAS	CUALITATIVA	NOMINAL	1.- PCA 2.- CIV 3.- CIA 5.- OTRAS
TIPO DE VENTILACION MECANICA	CUALITATIVA	DICOTOMICA	1.- CONVENCIONAL 2.- ALTA FRECUENCIA
COMPLICACIONES POSOPERATORIAS	CUALITATIVA	NOMINAL	1.- DEHISCENCIAS 2.- BRIDAS 3.-INFECCIONES LOCALES 4.- INFECCIONES SISTEMICAS 5.- OTRAS
GRADO DE HIPOPLASIA PULMONAR	CUANTITATIVA	ORDINAL	PORCENTAJE
EDAD AL MOMENTO DE LA CIRUGIA	CUANTITATIVA	DISCRETA	DIAS
MUERTE	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
EDAD A LA MUERTE	CUANTITATIVA	DISCRETA	DIAS
TAMAÑO DEL DEFECTO	CUANTITATIVA	DISCRETA	CM

SITIO ANATOMICO DEL DEFECTO	CUALITATIVA	NOMINAL	
DIAGNOSTICO POR USG PRENATAL	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
EDAD GESTACIONAL AL DIAGNOSTICO	CUANTITATIVA	DISCRETA	SEMANAS
INDICE DE OXIGENACION PREQUIRURGICO	CUANTITATIVA	CONTINUA	INDICE
INDICE DE OXIGENACION POSQUIRURGICO	CUANTITATIVA	CONTINUA	INDICE
INDICE DE OXIGENACION A LAS 12 HR	CUANTITATIVA	CONTINUA	INDICE
INDICE DE OXIGENACION A LAS 24HR	CUANTITATIVA	CONTINUA	INDICE
INDICE DE OXIGENACION A LAS 48HR	CUANTITATIVA	CONTINUA	INDICE
USO DE RELAJACION MUSCULAR	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
USO DE SILDENAFIL	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
PMVA PREVIA A INICIO DE SILDENAFIL	CUANTITATIVA	CONTINUA	mmHg
PRESION MEDIA DE VIA AEREA A LAS 24HR DE INICIADO TRATAMIENTO	CUANTITATIVA	CONTINUA	mmHg
USO DE OXIDO NITRICO	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
USO DE RELAJANTE MUSCULAR	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
USO DE BICARBONATO	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
REALIZACION DE USG TRANSFONTANELAR	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO
REALIZACION DE EEG	CUALITATIVA	DICOTOMICA	SI/NO

SELECCIÓN DE LA MUESTRA

Tamaño de la muestra:

El estudio no amerita cálculo de tamaño de muestra, puesto que por su naturaleza descriptiva no lo amerita. La muestra es conveniente no probabilística.

Criterios de Inclusión:

- Expedientes de recién nacidos entre 1 a 28 días de vida
- Con diagnóstico de hernia diafragmática congénita
- De cualquier género y nivel socioeconómico
- Que ingrese a la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital para el niño poblano.

Criterios de Exclusión:

Recién nacidos con hernia diafragmática congénita que fueron operados fuera del Hospital del Niño Poblano.

Análisis estadístico:

Mediante el uso de frecuencias simples, porcentajes, así como medidas de tendencia central con promedios y mediana. Si el estudio lo permite, podría emplearse regresión múltiple para revisar el impacto de ciertas variables independientes sobre la dependiente.

PROCEDIMIENTO

- 1.- Presentar protocolo de tesis a los Comités de Investigación y Ética (si procede) para su revisión y aprobación.
- 2.- Una vez aprobado el protocolo, se realizarán gestiones para la obtención de los expedientes clínicos de pacientes que cumplan con los criterios de selección.

3.- Los datos se obtendrán mediante revisión del expediente clínico (historia clínica, notas médicas, exámenes de laboratorio, gasometrías y hoja de terapia intensiva).

4.- Una vez obtenidos los datos se procederá a la recopilación de los mismos en formato de colección diseñado para tal efecto.

5.- Se interpretarán los datos para realizar los resultados y la discusión de los mismos.

6.- Se elaborará el reporte científico de la tesis y se dará a conocer a la comunidad científica y/o al Comité de Investigación del HNP.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo al modelo Nebraska propuesto en 1987 por Prentice y Antonson nuestro estudio cuenta con las siguientes características

1. El protocolo realizado plantea una pregunta científica válida.
2. El diseño consideramos es apropiado para obtener una respuesta clara no presenta coste humano, de riesgo o discomfort.
3. No se considera indemnización de algún tipo por no tratarse de un estudio experimental o intervencionista

Por lo anterior y por la naturaleza de la investigación, se considera no necesario el uso de consentimiento informado. No obstante se salvaguardarán los datos personales de los sujetos de investigación para protección de identidad.

Este estudio está regido por los lineamientos y normativas nacionales e internacionales que regulan la investigación científica en seres humanos tales como:

- Declaración de Helsinki.
- Ley General de Salud en materia de Investigación.
- Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos.
- Principios éticos básicos de Beauchamps y Childress.

RECURSOS PARA EL ESTUDIO.

Humanos: Médicos.

Materiales: lápiz, hojas de registro, computadora, impresora, expediente clínico en electrónico e impreso.

VI.-CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES (Gráfica de Gantt)

MES	NOVIEMBRE	DICIEMBRE	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO
Selección del tema										
Revisión bibliográfica										
Elaboración del protocolo										
Autorización del Protocolo										
Recolección de Datos										
Aplicación estadística										
Análisis de resultados										
Reporte de resultados										
Publicación										

VII.- RESULTADOS:

Se analizaron 51 de los 85 recién nacidos en el periodo comprendido de enero 2002 a diciembre 2012, que cumplieron los criterios de inclusión para este estudio. Ningún paciente contó con diagnóstico prenatal. Las características generales y de la hernia diafragmática se encuentran en la tabla 1 y 2.

Tabla 1. CARACTERISTICAS GENERALES DE LOS RECIEN NACIDOS		
	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
MASCULINO	28	55
FEMENINO	23	45
	PROMEDIO	RANGO
EDAD GESTACIONAL (SEMANAS)	39	36-41
EDAD AL INGRESO A UCIN (DIAS)	2	1 – 7
EDAD AL MOMENTO DE LA CIRUGIA (DIAS)	3	1 – 7
PESO AL NACER (KG)	3.1	1.5 – 4
APGAR AL MINUTO 1	7	4 – 9
APGAR AL MINUTO 5	8	5 – 9

La hernia diafragmática más frecuente fue aquella de presentación posterolateral izquierda en 46 casos (90%), acompañados en un 60% de hipoplasia pulmonar y con un contenido intestinal de 3 órganos incluyendo intestino delgado, intestino grueso y estómago. (Tabla 2)

Tabla 2. CARACTERISTICAS DE LA HERNIA DIAFRAGMATICA		
CARACTERISTICAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
LOCALIZACION POSTEROLATERAL IZQUIERDA	46	90
LOCALIZACION POSTEROLATERAL DERECHA	5	10
	PROMEDIO	RANGO
TAMAÑO (cm)	3	2 – 9
HIPOPLASIA PULMONAR (PORCENTAJE)	60	20 – 90

Un caso (2%) se asoció a otras malformaciones como fueron la trisomía 18 y además cardiopatías asociadas, tales como Persistencia de conducto arterioso (PCA) en 36 casos (71.1%) y en menor frecuencia la comunicación interventricular (CIV) en 2 casos (4.4%). (fig.1)

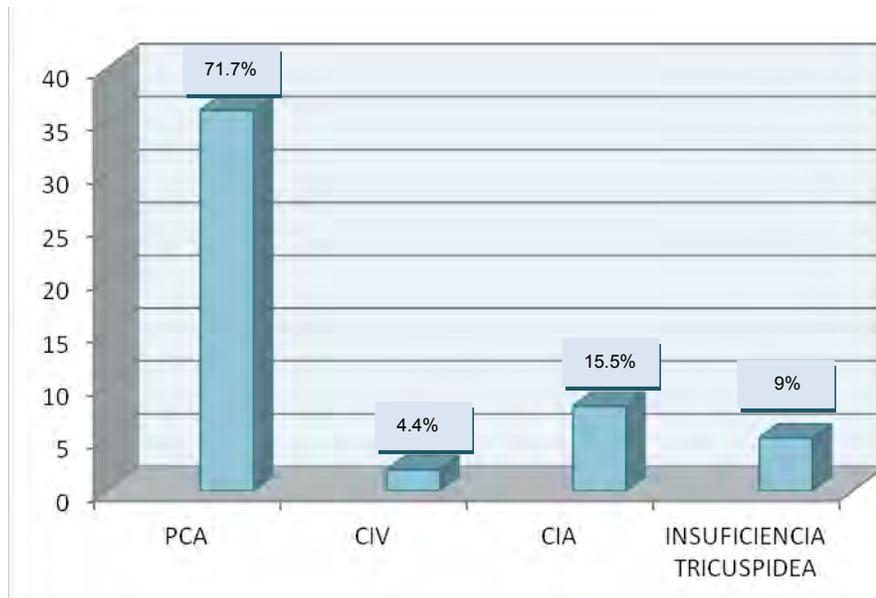


Fig.1 malformaciones cardiacas asociadas a hernia diafragmatica.

La mortalidad de estos pacientes fue de 32% con 16 pacientes, el 68% (35 sujetos) con sobrevivencia posquirúrgica. (fig.2)



Fig.2 Mortalidad de pacientes con hernia diafragmatica.

La edad a la muerte también fue variable, algunas inmediatas a la cirugía. En la cuarta parte se presentaron al 2do día de vida, 5 pacientes (31.3%) al 5to día y 7 (43.7%) después del 7to día de vida, es decir, casi la mitad fallecen después de la semana de vida extrauterina. (fig.3)

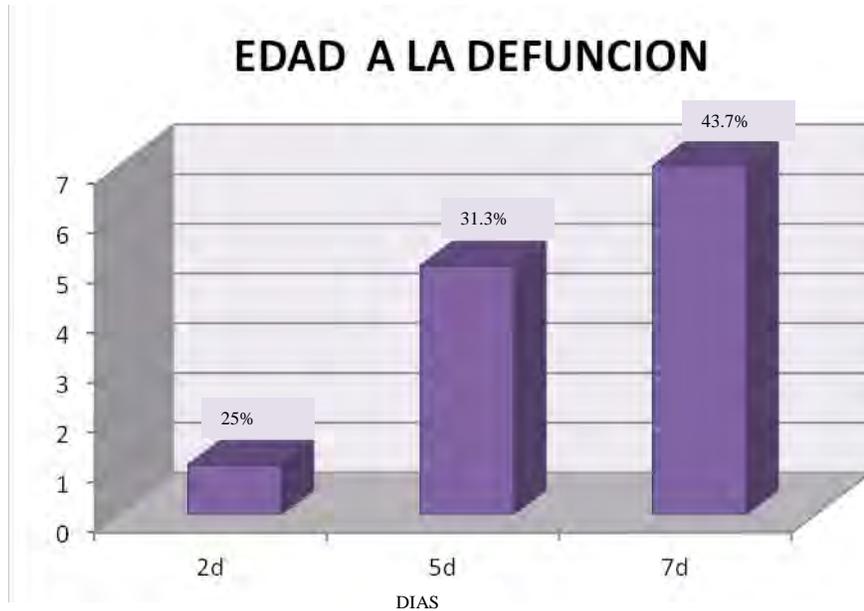


Fig.3 Edad posnatal a la defuncion.

Las causas de muerte fueron en primer lugar sepsis en 10 pacientes (62.5%), hipertensión pulmonar grave en 4 casos (25%) y neumonía en 2 casos (12.5%) (fig.4)

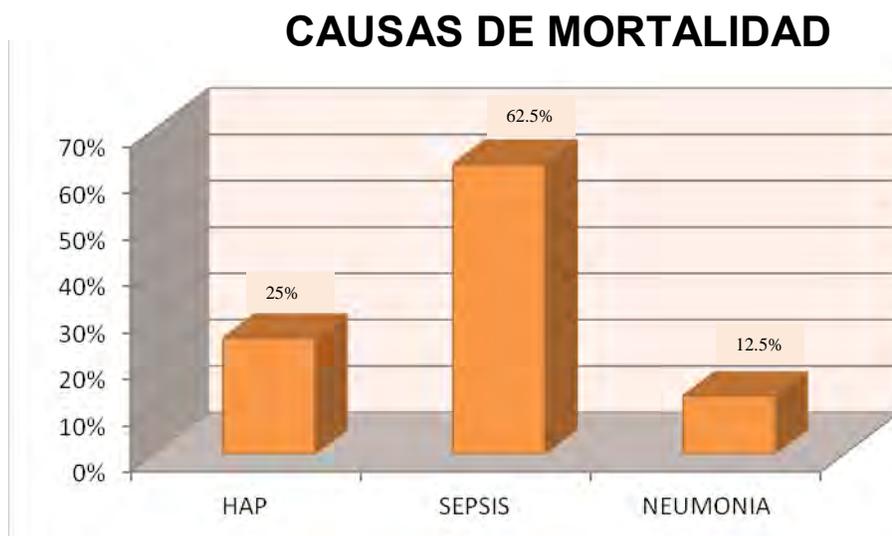


Fig. 4 Causas de mortalidad en hernia diafragmatica

Durante la estancia 46 pacientes (91.1%) no presentaron complicaciones posquirúrgicas, pero el resto de la distribución fue: dehiscencia de plastia diafragmatica 3 casos (4.4%), quilotórax 1 paciente (2.2%), perforación intestinal en 1 paciente (2.2%) (fig. 5).



Fig. 5 Complicaciones posquirúrgicas en plastia de hernia diafragmática.

En relación a la terapia ventilatoria, la ventilación convencional fue utilizada en 32 casos (62.2%); en el 62.7% de los casos los pacientes ameritaron intubación en las primeras horas de vida, y en pocos casos se llegó a desarrollar un síndrome de dificultad respiratoria severo, siendo éste más frecuente de manera prequirúrgica con 13.7% con un Índice de Oxigenación (IO2) mayor a 25.(Tabla 3).

Tabla 3. CARACTERISTICAS DE LA VENTILACION

CARACTERISTICA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
TIPO DE VENTILACION		
CONVENCIONAL	32	62.2
ALTA FRECUENCIA	19	37.8
INTUBACION A LAS 24HR	32	62.7
IO2 PREQUIRUGICO >25	7	13.7
IO2 POSQUIRURGICO > 25	3	9.8
IO2 A LAS 24 HR POSQUIRURGICAS > 25	5	11
IO2 A LAS 48 HR POSQUIRURGICAS >25	8	15.6

*IO2: INDICE DE OXIGENACION

Dentro de la evolución de los pacientes la gran mayoría desarrolló hipertensión pulmonar rebasando los 30mmHg en 40 casos (78.4%), siendo más frecuente la presión pulmonar entre 30-40mmHg en 16 casos (31.3%). El tratamiento para hipertensión pulmonar más utilizado fue la administración de óxido nítrico en 15 casos (30%) (Tabla 4)

Tabla 4. HIPERTENSION PULMONAR Y TERAPIA COADYUVANTE

CARACTERISTICA	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
PRESION PULMONAR		
30 - 40mmHg	16	31.3
40 - 50mmHg	7	13.7
50 - 60mmHg	7	13.7
>60mmHg	10	19.6
USO DE SILDENAFIL	12	23
USO DE OXIDO NITRICO	15	30
USO DE BICARBONATO DE SODIO	5	9.8
USO DE RELAJANTE MUSCULAR	24	48

Además de las complicaciones posquirúrgicas ya mencionadas, estos pacientes presentaron eventos de hipoxia con repercusión neurológica, por lo que se realizaron seguimientos de dichos pacientes. Sólo en un 64.7% se realizó ultrasonografía transfontanelar y en 3 casos valoración con electroencefalografía, correspondiendo a encefalopatías mayormente leves- moderadas. (Tabla 5)

Tabla 5. SEGUIMIENTO NEUROLOGICO DE PACIENTES

	FRECUENCIA	PORCENTAJE (%)
USG TRANSFONTANELAR	33	64.7
ELECTROENCEFALOGRAMA	3	5.9

VIII.- DISCUSION:

La hernia diafragmática congénita en esta serie se documentó como una malformación de predominio masculino en 55% con una relación masculino-femenino de 1.1:1, lo cual coincide con lo reportado por Van Meurs (2006) quien reporta relación 1.25: 1. Se presenta en recién nacidos de término con un promedio de 39 semanas de gestación, resultado similar al reportado por Rocha (2008) con 38 semanas. En nuestra unidad los pacientes que ingresan son referidos de otras unidades ya que no contamos con unidad de tococirugía, por lo que la edad de ingreso promedio fue de 2 días de vida extrauterina. El momento quirúrgico de acuerdo a las nuevas terapias y no considerarse una urgencia quirúrgica se realizó al día 3 de vida (24 hrs posteriores a su ingreso), similar a lo reportado por Ávila (2006) , aunque Bhat (2008) reporta una media de edad de 2 días de vida para la corrección quirúrgica. Al ser una malformación que se presenta en recién nacidos a término el peso fue de 3.1 kg, dato que difiere a lo encontrado por Bhat (2008) que reporta un peso 2.6 kg en promedio. La calificación de Apgar fue otra variable a estudiar, ya que la literatura reporta que estos pacientes presentan diversos grados de asfixia perinatal en este estudio se encontró Apgar al minuto 1 de 7 y al minuto 5 de 8, lo cual difiere de otros reportes como el de Brownlee (2009) que registró calificaciones de Apgar de 5 y 8 al minuto y 1 y 5 al minuto 1 y a los 5 minutos, respectivamente. En este trabajo no se contó con diagnóstico prenatal, a pesar de los avances en ultrasonografía. De acuerdo a Beck (2008) éste se logra realizar en 43% de los casos al primer trimestre y el 55% en el segundo trimestre, situaciones que no pudimos analizar en esta serie.

Dentro de las características de la hernia diafragmática, la presentación que predominó fue posterolateral izquierdo en 90% de los pacientes, compatible con la literatura registrado por Avila (2006) que reporta 88% y Abubakar (2011) en un 83% de los casos. El tamaño del defecto también se encontró con un promedio de 3 cm con un rango entre 2 hasta 9 cm, lo cual contrasta con García (2003) que menciona un promedio de tamaño de 5 cm. Esta consideración es importante ya que es un factor determinante para la supervivencia de los pacientes. Lally (2007) menciona que con un defecto menor presentan una supervivencia de 95% y a mayor tamaño la supervivencia disminuye hasta el 57% , considerándolo como un marcador indirecto de porcentaje de hipoplasia pulmonar, que en este trabajo los pacientes presentaron 60% de hipoplasia pulmonar en 23.5% de los casos. La cantidad de órganos incluidos se considera también como una

característica importante. En los pacientes del HNP el defecto diafragmático incluía 3 órganos (intestino delgado, intestino grueso y estómago) en el 31.2% de los pacientes y sólo en 2 casos (3.9%) se incluyó hígado. Beck (2008) reporta una sobrevivencia del 90% cuando el hígado se encuentra en cavidad abdominal, por lo que es considerado como un factor de mal pronóstico, situación que en esta investigación es algo a tomarse en cuenta.

Las malformaciones asociadas que se presentaron en nuestros pacientes fueron predominantemente cardíacas ya que el 100% los casos presentaron cardiopatías congénitas, en el 71.1% predominó la Persistencia de conducto arterioso, lo cual difiere mucho de la literatura ya que Van Meurs (2006) reporta un 60% asociado a cardiopatías y Ávila (2006) solo 23%. Las anomalías cromosómicas fueron raras ya que sólo 1 caso (1.95%) se diagnosticó con Trisomía 18, lo cual no coincide con lo mencionado por Rocha MG(2008) en un 3% de anomalías cromosómicas siendo menor entonces la proporción.

La hernia diafragmatica sigue produciendo una elevada mortalidad. Schultz (2009) reporta una mortalidad del 50% y Bhat (2008) de 44% , que contrastan con lo hallado en este trabajo al documentarse 32% de la mortalidad de los pacientes incluidos. La muerte se presentó después del día 7 de vida en el 43.7% los pacientes, resultados un tanto similares a los de Van den Hout (2010) con 56% de las defunciones al día 10 de vida. Las principales causa de muerte fueron sepsis neonatal en 62.5% de los casos y 25% hipertensión pulmonar , lo cual también muestra diferencia con otros reportes García (2003) donde la principal causa de muerte es hipertension pulmonar con 62% de los casos. Las complicaciones posquirúrgicas fueron escasas ya que el 91.1% no presentó complicación alguna, y la principal fue dehiscencia de plastia diafragmática en 4.4%, que coincide con los reportes Avila (2006) refiere que el 89% de los pacientes no hubo complicación alguna y el 5.8% presentó dehiscencia de la plastia diafragmática.

Dentro del manejo ventilatorio los pacientes fueron intubados dentro de las primeras 24 horas de vida, manejados en ventilación mecánica convencional en 62.2%. El síndrome de dificultad respiratoria (SDR) presentado en los pacientes en la mayoría de los casos fue leve presentando índices de oxigenación (IO2) < 10 tanto pre

quirúrgico como posterior a la cirugía en 55 % y 58.9% de los pacientes, y con SDR severo sólo en el 13.7% y el 9.8% de manera pre y posquirúrgica respectivamente, difiriendo en mucho con los reportes ya que Avila (2006) menciona que 29% de los pacientes presentan $IO > 40$ siendo un SDR severo, considerado también como factor de mal pronóstico en la sobrevida. Esto podría denotar que es probable que la atención ventilatoria en nuestro centro pareciera ser más oportuna y adecuada.

Como principal complicación secundaria a la hipoplasia pulmonar se encuentra la hipertensión pulmonar en el 79% de los pacientes siendo ésta más frecuente con 40 mmHg, difiriendo en los reportes de García (2003) con un 44% de los casos con hipertensión pulmonar. Las terapias utilizadas para el manejo de dicha hipertensión fueron Ventilación de Alta Frecuencia en 37.8%, empleándose sildenafil en el 23%, Óxido Nítrico (NO_2) en 30%, y terapia alcalinizante con infusión de bicarbonato de sodio (HCO_3) en 9.8% , así como otras terapias adyuvantes tales como la relajación muscular con vecuronio en 48% de los pacientes. Esto es diferente a los reportes de Rocha MG (2008) quien empleó VAFO en el 13%, NO_2 en 13% y sildenafil en un 7% de los pacientes con hipertensión pulmonar, y no mencionando otras terapias utilizadas. La bibliografía reporta (Ávila 2006) que los pacientes que presentaron hipertensión pulmonar tuvieron antecedentes de asfixia perinatal incluyendo calificación de Apgar bajo, por lo que se dio seguimiento con ultrasonografía transfontanelar en 64.7% de los pacientes cuyos reportes fueron de encefalopatía leve a moderada.

Con las terapias ventilatorias utilizadas de manera adecuada y oportuna así como el manejo de la hipertensión pulmonar nuestros pacientes desarrollaron SDR en la mayoría de los casos leve. Esto probablemente constituye un factor que incrementó la sobrevida de los pacientes, aunque la principal causa de muerte a pesar de resultados favorables en manejo ventilatorio , sigue siendo la sepsis, por lo que debemos seguir manteniendo una vigilancia estrecha en las infecciones nosocomiales y considerar abrir una línea de investigación para estudiar más a fondo esta causa de mortalidad.

Cabe mencionar que se analizaron variables como la realización de ultrasonido transfontanelar (USGT) y electroencefalograma, como seguimiento de los pacientes que se estudiaron, las cuales al hacer una extensa revisión sistematizada no se ha considerado por otros autores, por lo que se considera una variable a estudiar en siguientes líneas de investigación.

IX.-CONCLUSIONES:

- 1.- El sexo que predominó en la población estudiada fue el masculino en un poco más de la mitad de los casos (55%).
- 2.- Ninguno de los pacientes en esta serie contaba con diagnóstico prenatal por ser referidos de otras unidades.
- 3.- La presentación más frecuente de hernia diafragmática fue la posterolateral izquierda.
- 4.- Los pacientes ingresan a la unidad en el segundo día de vida.
- 5.- El peso de los recién nacidos ingresados fue de 3kg.
- 6.- La calificación Apgar al minuto 1 fue de 6, al minuto 5 de 7
- 7.- La cardiopatía presentada es la Persistencia de Conducto Arterioso (71.1%)
- 8.- Los recién nacidos se intuban en promedio en el primer día de vida
- 9.- La plastia diafragmática se realiza en promedio al tercer día de vida, dos días posteriores a su atención inicial.
- 10.- El promedio de tamaño del defecto fue de 3cm.
- 11.- El contenido del defecto diafragmático fue intestino delgado, intestino grueso y estómago.
- 12.- El porcentaje de hipoplasia pulmonar fue de 60%
- 13.- El 68% de los pacientes mantuvo una adecuada sobrevida al momento de su internamiento hospitalario y egreso.
- 14.- La defunción se presentó en promedio al día 7 de vida extrauterina.
- 15.- Principal causa de muerte fue sepsis.
- 16.- El índice de oxigenación prequirúrgico, posquirúrgico a las 24 y 48 hr fue menor a 10.
- 17.- La presión de la arteria pulmonar promedio fue de 40mmHg.
- 18.- Se utilizó sildenafil en el 23% del total de la población estudiada (12 casos).
- 19.- Se utilizó Oxido Nítrico en 15 casos (30%).
- 20.- El uso de bicarbonato de sodio (9.8%) en 5 pacientes.
- 21.- Uso de relajación muscular con vecuronio en 24 casos (48% del total de la población estudiada).
- 22.- Se hizo seguimiento de los pacientes mediante el empleo de ultrasonido transfontanelar en 33 casos y electroencefalograma en 3 casos.

X.-ANEXOS

HOJA DE COLECCION DE DATOS	
VARIABLE	
SEXO	MASCULINO/FEMENINO
MOMENTO DE INTUBACION ENDOTRAQUEAL	DIAS
HIPERTENSION PULMONAR	
MALFORMACIONES ASOCIADAS	1.-PULMONARES 2.-DIGESTIVAS 3.-RENALES 4.-OTRAS
MALFORMACIONES CARDIACAS	
TIPO DE VENTILACION MECANICA	1.- CONVENCIONAL 2.- ALTA FRECUENCIA
COMPLICACIONES POSOPERATORIAS	1.- DEHISCENCIAS 2.- BRIDAS
EDAD GESTACIONAL	SEMANAS
PESO AL NACIMIENTO (gr)	
APGAR AL MINUTO	
APGAR A LOS 5 MINUTOS	
EDAD AL INGRESO (DIAS)	
PESO AL INGRESO (gr)	
GRADO DE HIPOPLASIA PULMONAR	
EDAD AL MOMENTO DE LA CIRUGIA	
MUERTE	SI/NO
EDAD A LA MUERTE	DIAS
TAMAÑO DEL DEFECTO	

SITIO ANATOMICO DEL DEFECTO	
DIAGNOSTICO POR USG PRENATAL	SI/NO
EDAD GESTACIONAL AL DIAGNOSTICO	
INDICE DE OXIGENACION PREQUIRURGICO	
INDICE DE OXIGENACION POSQUIRURGICO	
INDICE DE OXIGENACION A LAS 12 HR	
INDICE DE OXIGENACION A LAS 24HR	
INDICE DE OXIGENACION A LAS 48HR	
USO DE RELAJACION MUSCULAR	SI/NO
USO DE SILDENAFIL	SI/NO
PMVA PREVIA A INICIO DE SILDENAFIL	
PRESION MEDIA DE VIA AEREA A LAS 24HR DE INICIADO TRATAMIENTO	
USO DE OXIDO NITRICO	SI/NO
USO DE RELAJANTE MUSCULAR	SI/NO
USO DE BICARBONATO	SI/NO
REALIZACION DE USG TRANSFONTANELAR	SI/NO
REALIZACION DE EEG	SI/NO

ELABORO:

XI.- REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Mils J., Does overnight birth influence treatment or outcome in congenital diaphragmatic hernia? *Journal Perinatology*, 2010; 27(1): 91-95.
2. Deprest J., Antenatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow: ongoing collaborative research and development, *Journal of Pediatric surgery*, 2012; 47(2): 282-290.
3. Fumino S, Shimotake T., A Clinical Analysis of prognostic parameters of survival in children with congenital diaphragmatic hernia, *European Journal of Pediatric Surgery*, 2005;15(6):339-403.
4. Lee D., The Congenital diaphragmatic hernia composite index correlates with survival in left-sided congenital diaphragmatic hernia, 2012; 47(1): 57-62.
5. Abukabar A., Challenges in the management of early versus late presenting congenital diaphragmatic hernia in a poor resource setting, 2011; 8(1): 29-33.
6. Sadler PH, Cavidades corporales, Lagman embriología medica. 8ª edición, panamericana, España 2001;, 191-200.
7. Bolaños-Nava I., Hernia diafragmática congénita, *Revista Mexicana de Anestesiología*, 2005; 28 supl. (1): s126-s128.
8. Rocha GM., Congenital diaphragmatic hernia the neonatal period (part I), *Journal Pediatric surgery*, 2008; 18(4): 219-223.
9. Ballén F., Arrieta M., Hernia diafragmática congénita, *Revista del Colegio de Anestesiología*, 2010; 38 (2): 241-258.
10. Ballén F., Arrieta M., Hernia diafragmática congénita, *Revista del Colegio de Anestesiología*, 2010; 38 (2): 241-258.
11. Bermudez C., Sosa C., Cirugía Fetal en la hernia diafragmática congénita, *Revista de la Facultad de Medicina*, 2008;31(31):7-72.
12. Bracho B., Esperante L., Davila R., Factores Pronósticos para la mortalidad en recién nacidos con hernia de Bochdalek, *European Journal of Pediatric Surgery*, 2007; 11(4):339-403.

13. García H., Gutiérrez F., et al, Factores pronósticos asociados a la mortalidad en recién nacidos con hernia diafragmática congénita, Gaceta Medica de México, 2003;139(1).
14. Parra P., Rodríguez G., Hernia diafragmática diagnostico prenatal y seguimiento, Revista chilena ultrasonografía, 2006; 9: 15-20.
15. Schultz A, Pulmonary hypertension in neonates with high-risk congenital diaphragmatic hernia does not affect mid- term outcome, European Journal of pediatric surgery, 2011; 21(3):154-158.
16. Brindle, M.E, Karsgard S., Impact of target blood gases on outcome in congenital diaphragmatic hernia, European Journal of Pediatric Surgery, 2010; 20(5): 290-293
17. Hartnett K., Congenital diaphragmatic hernia: advanced physiology and care concepts, Neonatal Care, 2008; 882): 107-115.
18. Pennafore T., Congenital diaphragmatic hernia: respiratory and vascular outcomes, Journal Respiratory Medical, 2012; 29(2): 337-346.
19. De Bays R., Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature, European Journal Pediatric, 2009; 168(4): 393-406.
20. Martínez C., Paniagua Morgan F., Compean- Lorenzana A., Gil Vargas M., Hernia diafragmática congénita de presentación tardía, Revista Mexicana de Cirugía pediátrica, 2008; 15(1): 6-9.
21. Ávila L., Encinas L., Resultados en el tratamiento de la hernia diafragmática con terapias convencionales, Cirugía Pediátrica, 2006; 19: 167-172.
22. Schuts C., Congenital diaphragmatic hernia: a simplified postnatal predictor of outcome, Journal Pediatric surgery, 2007; 42(3): 510-516.
23. Salguero E, Controversias en el manejo terapéutico de la hernia diafragmatica congénita: actualización a través de la medicina basada en pruebas, Cirugia pediátrica, 2005 4(18); 170-181.
24. Gilbert A., Moreno H., Balague G., Hernia diafragmática congénita: Análisis de dos formas de tratamiento, Anales españoles de pediatría, 1998; 5(46).

25. Muñoz M., Castañon L., Utilidad de la ECMO en pacientes con hernia diafragmática congénita, Cirugía pediátrica, 2010; 23(3): 184-188.
26. Pandey A., Evaluation of congenital diaphragmatic hernia in a tertiary health center of a development country management and survival, Journal Pediatric Surgery, 2008; 12(2): 189-192.
27. Spaggiari E, Stirnemann J, Bernard JP, De Saint Blanquiat, Prognostic of a hernia sac in congenital diaphragmatic hernia, Ultrasound obstet Gynecology may 2012.
28. Brindle ME., Impact of target blood gases on outcome in congenital diaphragmatic hernia, Journal Pediatric surgery, 2010; 20(5): 29-33.
29. Peetsold MG., The long term follow-up patients with a congenital diaphragmatic hernia a broad spectrum of morbidity, Journal, Pediatric surgery, 2009; 25(1) 1-17.
30. Baird IJ., Mortality prediction in congenital diaphragmatic hernia, Journal, pediatric surgery, 2008; 43(5); 783-787.
31. Yew Wei Tan, Louise Adanson Using serial oxygenation index as an objective predictor of survival for antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. Journal of pediatric surgery 2012 (4): 1984-1989.
32. Brett G., Defect sizes determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia, Pediatrics, 2007;120(3): 651-657.
33. Ashcraft, Keith W., Hernia diafragmática congénita, Cirugía Pediátrica, 3ª edición, Mc Graw Hill, Espana, 2001: 320-338.
34. Deprest J., Antenatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow: ongoing collaborative research and development, Journal of Pediatric surgery, 2012; 47(2): 282-290.
35. Frenkner, SP., Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia how should the babies be delivered?, Journal Pediatric surgery, 2007; 42(9); 1533-
36. Aly H., Mortality in infants with congenital diaphragmatic hernia a study the USA database, Journal Perinatology, 2010; 30(8): 553-557.

37. Vanden H., Risk factors for chronic lung disease and mortality in newborns with congenital diaphragmatic hernia, *Neonatology*, 201; 98(4): 370-380.
38. Brownlee E., The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia a 20 year review, 2009; 44(2): 317-320.
39. Cloherty J, Stark A., Urgencias quirúrgicas en el recién nacido, Manual de Cuidados intensivos, 6ª Edición, Lippincott Williams and Wilkins.
40. Ovseyevita-Dubovoy, Rodríguez-Aranda, Hernia diafragmática congénita : Presentación de 2 casos, *Anales Médicos, Asociación Medica Hospital ABC*, 2004; 49(1): 34-42.
41. Cohen K., Congenital diaphragmatic hernia: short- term outcome, *Israel Medic Association Journal*, 2009; 11(4): 219-224.
42. Lally KP; Van Meurs KP, Bonh DJ, Treatment evolution in high-risk congenital diaphragmatic hernia: ten years experience with diaphragmatic agenesis, *Annals of surgery* 2006 244(4):503-513.