



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: EXPERIENCIA
QUIRÚRGICA DE 5 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL
DE PEDIATRÍA**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. JOSÉ GOBEN ARREDONDO VILLANUEVA

TUTOR DE TESIS:

DR. JOSÉ ASZ SIGALL



CIUDAD DE MEXICO, 2018



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.

**HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA: EXPERIENCIA QUIRÚRGICA DE 5
AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**



**DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**



**DR. JORGE ENRIQUE MAZA VALLEJOS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACIÓN EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**



**DR. JOSÉ ASZ SIGALL
TUTOR DE TESIS**

INDICE

ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO	1
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
JUSTIFICACIÓN	10
OBJETIVO GENERAL	10
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	11
HIPÓTESIS	11
MATERIAL Y MÉTODO	12
RECURSOS	17
RESULTADOS	18
DISCUSIÓN	23
CONCLUSIÓN	25
FINANCIAMIENTO	26
CONSIDERACIONES ÉTICAS	26
BIBLIOGRAFÍA	27

Antecedentes y Marco teórico

La hernia diafragmática ha sido descrita hace varios siglos, pero no fue hasta que Vincent Bochdaleck reportó, en el siglo XIX, el caso de dos neonatos que murieron al nacimiento por la presencia de una hernia diafragmática posterolateral (hernia que ahora lleva su nombre). En la actualidad las hernias diafragmáticas congénitas (HDC) se pueden clasificar en tres tipos de acuerdo a su localización: la posterolateral o de Bochdalek que representa aproximadamente el 70%, la anterior o de Morgagni (27%) y la central o de tipo septum transversum (3%). Las complicaciones más frecuentes asociadas que causan la mayor morbilidad y mortalidad son la hipoplasia pulmonar y la hipertensión pulmonar persistente. La incidencia reportada en la literatura es de 1 en 3000 recién nacidos vivos. (1)

La función del diafragma en el cuerpo es crear presión negativa en el tórax para poder introducir aire en los pulmones en la inspiración, esto se logra, con la contracción activa de sus fibras musculares. En contraste, al relajarse, el diafragma ayuda a la exhalación. Las hernias diafragmáticas son relativamente fáciles de tratar, sin embargo, las complicaciones más frecuentes, se presentan secundarias a las alteraciones en el desarrollo embriológico del pulmón, produciendo hipertensión pulmonar persistente e hipoplasia pulmonar. (2) Con el avance en el cuidado intensivo neonatal, se ha logrado disminuir la mortalidad de estos pacientes significativamente, con reportes del 80-90% de sobrevida en centros de referencia de tercer nivel de atención. Sin embargo, la morbilidad secundaria a displasia broncopulmonar por el uso de ventiladores de alta frecuencia y oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) persiste como complicación al uso de estos métodos de oxigenación avanzados.

Embriología

Desarrollo normal del diafragma

El diafragma comienza a formarse a las 4 semanas de gestación (SDG) a partir de cuatro estructuras: el tendón central en posición anterior, que se desarrolla del plegamiento del septum transversum, 2 pliegues en posición posterolateral llamados membranas pleuroperitoneales, las cuales se fusionan alrededor del esófago, y el mesenterio dorsal. (2)

Alteraciones del desarrollo pulmonar

La patogénesis de HDC es poco conocida, sin embargo, se han hecho modelos de investigación en animales, en donde se han visto alteraciones de la vía del ácido retinoico. Hay tres tipos de HDC diferentes: la posterolateral o de Bochdalek que representa aproximadamente el 70%, la anterior o de Morgagni 27% y la central o tipo septum transversum 3%. El cuadro clásico es una hernia posterolateral o de Bochdalek con un defecto de aproximadamente 3-4 cm de diámetro. El defecto posterolateral en el diafragma se observa con mayor frecuencia en el lado izquierdo (85%), pero también puede ocurrir en el lado derecho (13%) o bilateral (2%). Los órganos abdominales se hernian hacia el tórax durante el desarrollo pulmonar lo que produce hipoplasia pulmonar. La insuficiencia respiratoria al nacimiento de los pacientes con HDC es secundaria a la hipoplasia pulmonar por reducción de la ramificación de las vías respiratorias y a deficiencia de factor surfactante, además se produce muscularización extensa de los vasos pulmonares, y como resultado se produce hipertensión pulmonar. Se creía que estas alteraciones en el desarrollo pulmonar eran secundarias a la compresión de los órganos herniados por la hernia diafragmática, sin embargo, con modelos animales, se pudo demostrar que el desarrollo pulmonar ya está afectado antes del desarrollo de la hernia diafragmática, es decir, que los pulmones están afectados en su desarrollo, antes de que la compresión mecánica ocurra, a esto le llamamos la hipótesis del doble impacto.

Esta hipótesis se basa en dos insultos, uno afectando a ambos pulmones y ocurre antes del cierre del diafragma, el segundo afecta sólo al pulmón ipsilateral y es el resultado de la interferencia de los movimientos respiratorios fetales de este pulmón, causados por la herniación de los órganos abdominales en el tórax. (4)

Antecedentes históricos

Sennert describió, en 1541, las hernias diafragmáticas traumáticas, y Ambrosio Paré su tratamiento quirúrgico en una publicación de 1610. El primer caso de hernia diafragmática congénita fue mencionado también por Ambrosio Paré en 1579. Desde mediados del siglo XVII, ya se habían informado casos de hernia diafragmática congénita por ausencia parcial del diafragma. La publicación de Agustín Arellano de 1839, en México, sería de las primeras en informar sobre este tipo de fenómenos en el mundo, 9 años antes de la publicación de Bochdalek. En 1754, George McCaulay relató el primer caso de hernia diafragmática congénita en un recién nacido. En 1827, en Londres, Cooper informó del primer caso de un tratamiento quirúrgico para este tipo de hernia. En 1848, Bochdalek detalló la anomalía diafragmática, dando su nombre a esta malformación. En 1902 Broman describe la embriogénesis de la hernia diafragmática congénita. En 1940 William Ladd y Robert Gross realizaron la primera cirugía con sobrevida en un recién nacido de 40 horas de vida. En 1969 Gersony describió el síndrome de persistencia de la circulación fetal como el evento fisiopatológico más importante. En 1984 se inicia la era de oxigenación con membrana extracorpórea como nueva medida de tratamiento. (5)

Hernia diafragmática en México

En 1839, nueve años antes que Bochdalek, el doctor Agustín Arellano publicó, en un estudio de necropsia, el caso de una hernia diafragmática por defecto parcial del diafragma del lado derecho. Arellano fue al parecer, el primero, en informar en una publicación americana, con comprobación de necropsia, la existencia de las hernias

diafragmáticas. En México, sería hasta 1896, sesenta años después del primer informe, que el doctor J. Ramón Icaza publica “Dos casos de obstrucción intestinal por estrangulación de hernias diafragmáticas adherentes e irreductibles”, publicado en la Gaceta Médica de México. (6)

Genética

La hernia diafragmática puede presentarse de manera aislada o en asociación con otras anomalías. La hernia asociada a otras malformaciones sugiere un síndrome genético específico. Cerca de 50 diferentes síndromes han sido asociados con hernia diafragmática congénita. En algunos como el síndrome de Frynz y síndrome de Donnai-Barrow la hernia es un criterio clínico y en otros síndromes como el Beckwith-Wiedemann el porcentaje de presentación es muy bajo. (7)

Cierta porción de individuos presenta anomalías cromosómicas, algunos son asociados con aneuploidia que incluyen trisomía 13, 18, 21 y síndrome Turner. Se han identificado algunas regiones cromosómicas más comúnmente afectadas en pacientes con hernia diafragmática congénita que incluye 1q41-q42, 3q22, 4p16, 8p23, 8q22, 11p13 y 15q26, lo que pudiera causar o predisponer el desarrollo. La duplicación de segmentos cromosómicos como 1q25-q31.2, 4q31, 22pter-q11 y tetrasomía 12p han sido relacionados a pacientes con hernia diafragmática. (8,9)

Diagnóstico

Prenatal:

El ultrasonido del segundo trimestre (22 a 27 SDG) del embarazo para la detección de malformaciones congénitas es el método ideal para hacer el diagnóstico prenatal de HDC. Este diagnóstico se hace en el 59% de los pacientes y se basa en signos directos como: asas intestinales, estómago o hígado desplazados hacia la cavidad torácica; y signos indirectos como la desviación del corazón en el mediastino. (10)

Para predecir la presencia y el grado de hipoplasia pulmonar, y servir como indicador pronóstico de supervivencia, el índice pulmón-cabeza (lung-to-head ratio

o LHR) es el más utilizado. Se mide mediante ultrasonografía y es la relación entre el área del pulmón contralateral (opuesta al defecto herniario) y la circunferencia de la cabeza fetal. (11) Un LHR mayor de 1.35 tiene una sobrevida del 100%, LHR 0.6-1.35 sobrevida de 60% y LHR <0.6 sobrevida de 0%. (12)

Postnatal.

Dependiendo la severidad de la hipoplasia pulmonar, la sintomatología clínica varía desde un recién nacido asintomático hasta insuficiencia respiratoria severa. Se ausculta murmullo vesicular disminuido o abolido en el hemitórax afectado y se auscultan ruidos hidroaereos en el mismo sitio. Ruidos cardiacos desplazados al lado contralateral de la hernia. Se observa tórax asimétrico y abdomen excavado.

La radiografía de tórax antero posterior y lateral con sonda naso gástrica radiopaca ubica el estómago y es diagnóstica.

La mayoría de las hernias diafragmáticas dan sintomatología durante el primer día de vida, algunas pueden manifestarse después del periodo neonatal e incluso ser hallazgos casuales. La presentación tardía sugiere que el grado de hipoplasia pulmonar es mínimo o nulo y el éxito de la cirugía reparadora es cercano al 100%.

Los niños nacidos con hipoplasia pulmonar bilateral o unilateral presentan sintomatología durante las primeras horas de vida. Los neonatos con hipoplasia pulmonar leve cuya herniación ocurrió tardíamente en la gestación presentan síntomas a las 24 horas después del nacimiento.

La tríada diagnóstica es: cianosis, disnea y dextrocardia aparente. A la exploración física el paciente presenta abdomen excavado, tórax en tonel, disminución de los sonidos ventilatorios. La placa de tórax muestra gas intestinal en tórax, desviación mediastinal y muy poco tejido pulmonar en el surco costofrénico derecho. La sobrevida se relaciona con la presentación clínica.

Los recién nacidos que requieren intubación al momento de nacer tienen mal pronóstico, lo mismo que los nacidos antes de las 33 semanas de edad gestacional y con un peso al nacer menor a los 1,000 gramos. (13)

Diagnostico radiológico:

Radiografía de tórax antero posterior vertical:

- Hemidiafragma no nítido.
- Hemidiafragma elevado.
- Patrón de gas anormal o intestino por encima del diafragma.
- Punta de la sonda nasogástrica en tórax.
- Angulación del mediastino y desviación de la silueta cardiaca hacia el hemitórax contralateral.
- Neumotórax atípico.

Condiciones asociadas

- Malrotación intestinal
- Cardiopatía congénita (CIV, CIA, PCA, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, tetralogía de Fallot)
- Anomalías renales y genitourinarias (hipospadias)
- Pentalogía de Cantrell: Defecto en los músculos rectos anteriores por arriba del ombligo, agenesia de esternón, defecto pericárdico y de diafragma, cardiopatía congénita (CIV, defectos valvulares) e insuficiencia respiratoria
- Hidrocefalia y mielomeningocele

Manejo quirúrgico

Aunque se consideró una emergencia quirúrgica desde los años cuarenta hasta los años ochenta, su manejo actual se basa en estabilización cardiopulmonar, seguida de reparación quirúrgica definitiva. La recomendación es aplazar el manejo quirúrgico hasta que la resucitación inicial mejore la función fisiológica, logrando un período de estabilidad cardiorrespiratoria. Aunque las modificaciones quirúrgicas son responsables de la supervivencia global en los últimos 20 años, los avances en las estrategias ventilatorias han desempeñado un papel importante en la reducción de la mortalidad.

Estabilización preoperatoria

El manejo postnatal inicial está dirigido a minimizar los trastornos fisiológicos asociados a la hipoplasia pulmonar y la hipertensión pulmonar. Posterior al nacimiento, la intubación endotraqueal temprana (sin ventilación de bolsa de alta presión), colocación de sonda nasogástrica y colocación de catéter arterial/venoso son maniobras iniciales importantes para el soporte pulmonar y hemodinámico. La oxigenación y el estado ácido-base deben ser monitorizados.

Se considera que un lactante está listo para operar una vez que está hemodinámicamente estable, que ha alcanzado un estado ácido-base dentro del rango fisiológico normal y tolera la ventilación convencional, manteniendo la oxigenación adecuada. Criterios claros, objetivos y universales para definir la estabilización fisiológica no han sido aceptados, por lo tanto, cada centro determina las metas de la estabilización preoperatoria. Las pautas generales incluyen el apoyo ventilatorio mínimo, la resolución de la hipertensión pulmonar y la resolución de anomalías radiográficas pulmonares. Hay excepciones a estas indicaciones, como los pacientes que requieren ECMO. Algunos pacientes se estabilizan rápidamente y pueden someterse a reparación dentro de las 48 horas posteriores al nacimiento,

mientras que otros pueden requerir semanas de manejo médico antes de la operación.

Abordaje quirúrgico

El abordaje tradicional para la reparación del defecto diafragmático es a través de una incisión subcostal en el lado ipsilateral de la hernia. Más del 90% de los cirujanos utilizan esta incisión, mientras que sólo el 6% prefiere el abordaje torácico. Después de la reducción de las vísceras abdominales del tórax y de la evisceración del intestino para lograr una exposición adecuada, se debe identificar y resecar un saco herniario (presente solamente 10-20% de los casos). (14)

Dependiendo del tamaño del defecto, hay tres estrategias operativas generales. Si el defecto es pequeño, debe ser cerrado principalmente con sutura no absorbible. Si el defecto es relativamente grande, el intento de cierre primario puede dejar al paciente con un diafragma aplanado y pérdida de su distensibilidad. Alternativamente, un parche protésico (tal como politetrafluoroetileno, el material protésico más utilizado), puede adaptarse para restablecer una forma de diafragma más natural y sin tensión. Se han descrito muchos tipos de cierre de parche, desde los flaps musculares hasta los materiales protésicos bioactivos. La desventaja con el uso de un material sintético es la falta de crecimiento diafragmático, lo que lleva a la recurrencia de la hernia en casi el 50% de los pacientes. En un esfuerzo por prevenir la hernia recurrente, se han desarrollado y reportado técnicas especializadas. El uso de un parche protésico con forma cónica, aumentó la capacidad abdominal y crea un diafragma más fisiológico más doble fijación, mejora la estabilidad general. (15)

Para defectos muy grandes (o agenesia del diafragma), el borde posterior del diafragma, así como el componente medial, puede estar ausente. Para manejar esta reparación, el parche protésico debe asegurarse a la pared abdominal o a las costillas. Estos pacientes, que requieren un parche grande, tendrán una recurrencia

casi el 100%, ya que el material sintético no crece con el niño. La reparación inicial en estos pacientes debe considerarse la primera operación de un procedimiento escalonado. Los informes de casos de uso de músculo dorsal ancho reverso y los colgajos de músculo serrato anterior son prometedores en estos casos difíciles, ya que el tejido nativo puede ofrecer la ventaja de un crecimiento continuo del diafragma reconstruido.

Si el cierre de la fascia abdominal aumenta la presión intraabdominal suficiente para exacerbar el compromiso respiratorio, la fascia debe dejarse abierta. Los pacientes que requieren ECMO antes de la reparación de la hernia diafragmática son más propensos a tener problemas de cierre de la pared abdominal. La cobertura puede lograrse mediante el cierre de la piel, la creación de un Silo o la abdominoplastía.

Cirugía mínimamente invasiva

Los avances en la cirugía mínimamente invasiva han llevado a reparaciones toracoscópicas y laparoscópicas. Algunos autores concluyeron que la cirugía mínimamente invasiva era ideal para los defectos de Morgagni, pero que la reparación de Bochdalek por vía toracoscópica debía abordarse con cautela en base a su alta tasa de fracaso, aumentos patológicos de PCO₂ y acidemia. Posteriormente, se formularon criterios de selección de pacientes preoperatorios para mejorar resultados de la reparación de diafragma por vía toracoscópica. Los requisitos preoperatorios incluyeron un estómago intraabdominal sin evidencia de hipertensión pulmonar. (16)

Planteamiento del problema

Hasta este momento se desconoce la evolución de los pacientes operados de HDC durante el periodo del 2010 al 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría. Es por esto que se requiere del análisis de los casos operados, así como de la evolución pre y postquirúrgica para llegar a un consenso y mejorar el manejo de estos pacientes.

Pregunta de investigación

¿Es el lado diafragmático izquierdo, el más afectado en los pacientes con hernia diafragmática operados en el Instituto Nacional de Pediatría?

Justificación

La hernia diafragmática congénita es una patología con una incidencia de 1 en 3000 RNV. El manejo preoperatorio y la decisión del momento ideal para la corrección quirúrgica depende de la estabilización hemodinámica, por esto es importante analizar los casos operados en el Instituto Nacional de Pediatría, para llegar a un consenso entre las diferentes áreas y establecer los criterios ideales para decidir el mejor momento para operar a estos pacientes, al igual que analizar la evolución y las complicaciones que se presentaron en los casos operados.

Objetivo general

Estimar el número de pacientes operados de HDC durante el periodo del 2010 al 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría.

Objetivos específicos

- Describir las características epidemiológicas (sexo, edad gestacional, peso al nacer)
- Identificar la lateralidad de la Hernia Diafragmatica Congénita
- Determinar el diagnostico prenatal, así como el tiempo de traslado al INP
- Determinar la presencia de Hiperpensión Pulmonar asociada
- Describir las malformaciones congénitas asociadas
- Describir el tamaño del defecto, el contenido del mismo y la presencia de saco
- Describir la edad al momento de la corrección quirúrgica
- Describir el tipo de abordaje quirúrgico, la técnica de cierre y el material de sutura utilizado
- Describir las complicaciones postquirúrgicas, el tiempo de ventilación mecánica posterior a la corrección del defecto y la morbi-mortalidad

Hipótesis

Al ser un estudio retrospectivo, no experimental, no requiere de hipótesis.

Material y método

- **Diseño del estudio**

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo realizado durante el período comprendido de enero de 2010 a diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría.

- **Población Objetivo**

Pacientes operados de Hernia Diafragmática Congénita durante el periodo comprendido de enero de 2010 a diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría.

- **Población elegible**

Los expedientes de los pacientes operados de Hernia Diafragmática Congénita durante el período comprendido de enero de 2010 a diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría que cumplen con los criterios de inclusión.

- **Criterios de selección**

- **Criterios de inclusión**

Expedientes de los pacientes operados de Hernia Diafragmática Congénita durante el periodo de enero de 2010 a diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría que cuentan con expediente completo.

- **Criterios de exclusión**

Expedientes de los pacientes con Hernia diafragmática no congénita, pacientes con expedientes clínicos incompletos y pacientes con expedientes no encontrados.

- **Criterios de eliminación**

No aplica

• **Metodología**

Se realizó una revisión del expediente clínico de los pacientes con diagnóstico de Hernia Diafragmática Congénita sometidos a cirugía en el Instituto Nacional de Pediatría

• **Variables**

TABLA 1. LISTA DE VARIABLES RELACIONADAS AL ESTUDIO

NOMBRE DE LA VARIABLE	DEFINICIÓN	TIPO DE VARIABLE	CODIFICACION DE LA VARIABLE
Sexo	Género de acuerdo a fenotipo	Cualitativa nominal dicotómica	Femenino Masculino
Tipo de Hernia Diafragmática	Característica y clasificación de la hernia que presentan los pacientes	Cualitativa Nominal	Bochdaleck/izquierda Derecha Bilateral
Tiempo de traslado al INP	Días transcurridos desde el nacimiento hasta el traslado del paciente	Numérica	1-25 días

Peso al nacer	Determinación del peso del RN a su ingreso hospitalario	Cuantitativa continua	1.460-3.550 kilogramos
Edad Gestacional	Tiempo transcurrido desde la fecundación del óvulo hasta el parto	Cuantitativa numérica	37.2 semanas de gestación
Malformaciones	Tipo de malformaciones que presenta el paciente	Cualitativa nominal	Malformaciones congénitas asociadas Arco aórtico derecho subclavia izquierda aberrante Secuestro pulmonar extralobar izquierdo
Hipertensión Arterial Pulmonar	Tipo de hipertensión que altera a las arterias y pulmones	Cuantitativa Continua	Hipertensión Arterial Pulmonar (PSAP > 30 mmHG)
Edad al momento del tratamiento quirúrgico	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el día de la cirugía	Cuantitativa discreta	2-36 días
Abordaje quirúrgico	Método utilizado para abordar la cirugía	Cualitativa nominal	Abordaje subcostal izquierdo Toracotomía izquierda Subcostal derecho Incisión media supraumbilical Abordaje subcostal bilateral

Tipo de cierre	Clasificación del método utilizado para reparar HDC	Cualitativa dicotómica	Cierre primario Malla Dual Mesh
Pacientes con cierre primario	Tipo de sutura que recibieron los pacientes con cierre primario	Cualitativa dicotómica	Sutura tipo Ethibond Prolene con pledgets
Tamaño del defecto	Medición en centímetros de diámetro de la HDC	Cuantitativa discreta	Cm
Presencia de saco herniario	Identificación de presencia de saco herniario en los pacientes	Cualitativa dicotómica	Sí No
Procedimiento de Ladd Concomitante	Tipo de procedimiento que se ejecuta en los pacientes que presentan problemas del sistema digestivo	Cualitativa dicotómica	Sí No
Complicaciones posquirúrgicas	Presentación de padecimientos tras haberse practicado la cirugía	Cualitativa nominal	Lesión del colon que requirió resección y anastomosis Oclusión intestinal que requirió lisis de adherencias AMD y ERGE que requirió funduplicatura y gastrostomía Estenosis subglótica que requirió traqueostomía Intubación prolongada que

			requirió traqueostomía Eventración diafragmática que requirió plicatura
Ventilación Mecánica	Tiempo requerido para el apoyo mecánico ventilatorio	Cualitativa nominal	0 meses 10 días 1 mes 3 meses 4 meses 5 meses
Uso de óxido nítrico	Utilización de este gas como coadyuvante en la Hipertensión Arterial Pulmonar	Cualitativa dicotómica	Sí No
Uso de sildenafil	Fármaco coadyuvante en el tratamiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar	Cualitativa dicotómica	Sí No
Mortalidad	Porcentaje de pacientes fallecidos con diagnóstico de HDC	Cualitativa dicotómica	Sí No
Causa de mortalidad	Factor que desencadenó el deceso del paciente	Cualitativa dicotómica	Sí No

Fuente: Elaboración propia en base a los datos obtenidos de los expedientes clínicos estudiados.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO:

Se solicitó el expediente de los pacientes operados por Hernia Diafragmática Congénita en el Instituto Nacional de Pediatría durante durante el período

comprendido de enero de 2010 a diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría.

1. Se integró el estudio con los expedientes de los pacientes que reúnen los requisitos de inclusión.
2. No se integraron los expedientes de pacientes que presentan criterios de exclusión.

RECURSOS:

MATERIALES:

- Expediente clínico
- Computadora personal
- Certificado de defunción
- Hojas blancas
- Bolígrafo
- Impresora
- Lápiz

HUMANOS:

- Residente de Pediatría: realizó el protocolo de investigación y el análisis de los datos obtenidos bajo asesoría del tutor metodológico. Recolectó la información de los expedientes clínicos y bases de datos, así como la búsqueda de la literatura para la elaboración del marco teórico.
- Investigadores responsables: Elaboración del protocolo y marco teórico y seguimiento del estudio.

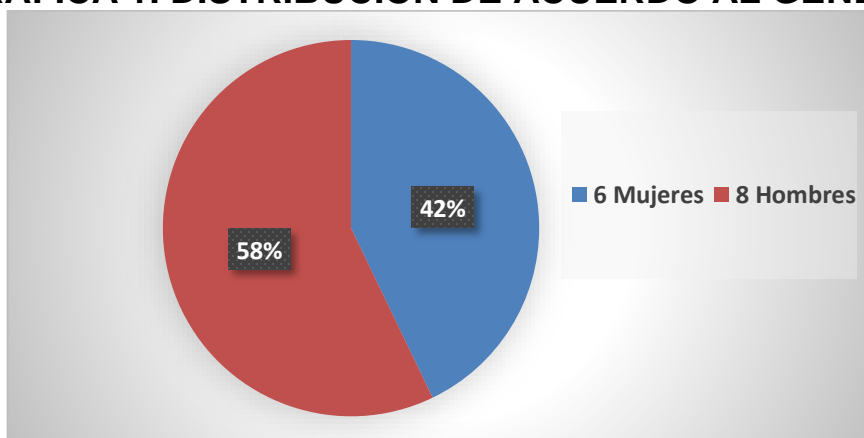
- Asesor metodológico: Es el responsable de guiar el diseño del protocolo de investigación, la redacción de éste, así como apoyar en el análisis de la información para la presentación de los resultados.

RESULTADOS

Durante el período comprendido de enero de 2010 a diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Pediatría se evaluaron un total de 14 expedientes de los pacientes operados de Hernia Diafragmática del servicio de Cirugía Neonatal.

Ninguno de los pacientes tuvo diagnóstico prenatal, ya que recibimos pacientes referidos de otras instituciones de todo el país, no atendemos mujeres embarazadas. Del total de pacientes 6 fueron del sexo femenino (42%) y 8 paciente masculino (58%), como se puede apreciar dentro de la gráfica 1. La edad al momento del tratamiento quirúrgico fue de 11 días con un rango de 2-36 días.

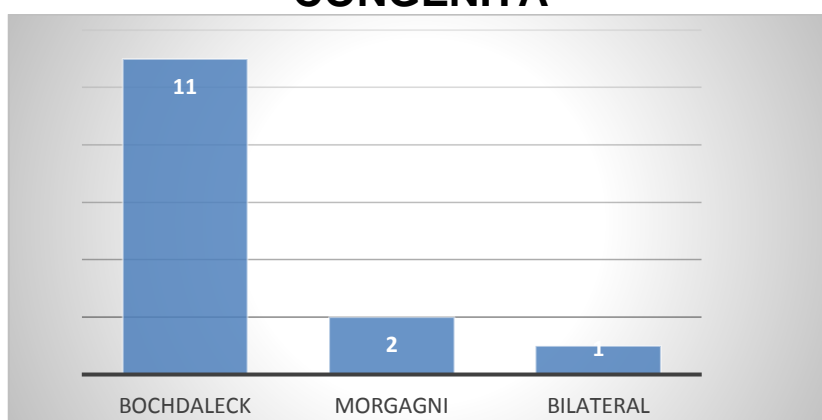
GRÁFICA 1. DISTRIBUCION DE ACUERDO AL GÉNERO



Fuente: Elaboración propia en base a datos obtenidos de los expedientes estudiados.

El tipo de hernia diafragmática que presentaron los 14 pacientes fue 11 pacientes con hernia de Bochdaleck / izquierda (78%), 2 pacientes Derechas(14%) y uno bilateral (8%).

GRÁFICA 2. TIPO DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

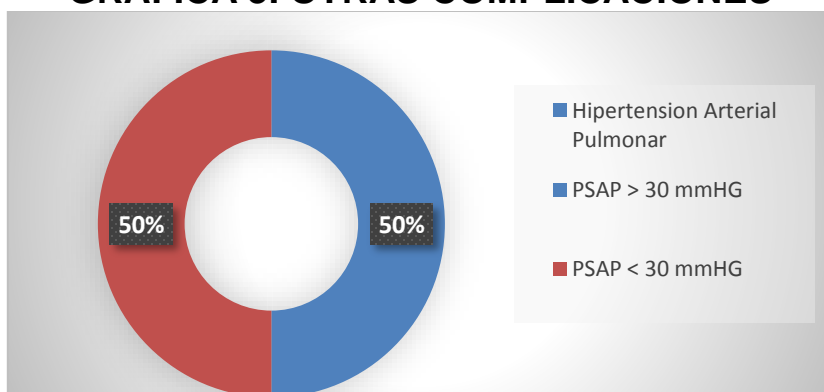


Fuente: Elaboración propia en base a datos obtenidos de los expedientes estudiados.

En cuanto al tiempo de traslado al Instituto Nacional de Pediatría fue en un total de 1 a 25 días con un promedio de 5.7 días. El peso al nacer de los pacientes operados fue en promedio de 2,694 gramos, comprendiendo entre 1,460 y 3,550 gramos, con una edad gestacional promedio de 37.2 SDG, entre 32 y 41 SDG.

En cuanto a otras complicaciones basta aclarar que a 7 pacientes se les diagnosticó Hipertensión Arterial Pulmonar, definido como PSAP > 30 mmHG que corresponde al 50% de los casos. 2 pacientes presentaron malformaciones congénitas asociadas, un paciente con arco aórtico derecho y subclavia izquierda aberrante y otro paciente con secuestro pulmonar extralobar izquierdo.

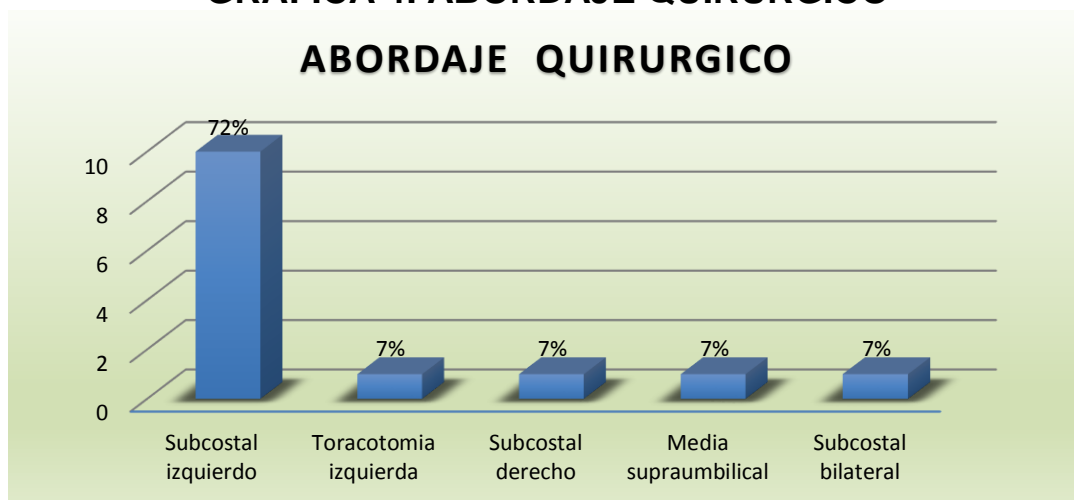
GRÁFICA 3. OTRAS COMPLICACIONES



Fuente: Elaboración propia en base a datos obtenidos de los expedientes estudiados.

El abordaje quirúrgico se realizó de la siguiente manera: 10 pacientes (72%) se les realizó abordaje subcostal izquierdo, un paciente (7%) por toracotomía izquierda, 1 paciente subcostal derecho (7%), un paciente con incisión media supraumbilical (7%) y un paciente por abordaje subcostal bilateral (7%) en la hernia diafragmática bilateral. De los 14 pacientes, 13 fueron por cierre primario (93%) y uno con malla Dual Mesh (7%). De los pacientes con cierre primario, 9 pacientes (70%) se cerraron con sutura tipo Ethibond (poliéster) y 4 pacientes (30%) con polipropileno y pledgets de politetrafluoroetileno expandido (ePTFE). El tamaño del defecto en promedio fue de 5 cm, dos pacientes (14%) con presencia de saco herniario y el resto sin saco herniario, a 6 pacientes se les realizó procedimiento de Ladd concomitante (43%).

GRÁFICA 4. ABORDAJE QUIRÚRGICO



Fuente: Elaboración propia en base a datos obtenidos de los expedientes estudiados.

GRÁFICA 5. TIPO DE CIERRE



Fuente: Elaboración propia en base a datos obtenidos de los expedientes estudiados.

Las complicaciones de los 14 pacientes operados fueron:

- Lesión del colon que requirió resección y anastomosis 1 (7%)
- Oclusión intestinal que requirió lisis de adherencias 1 (7%)

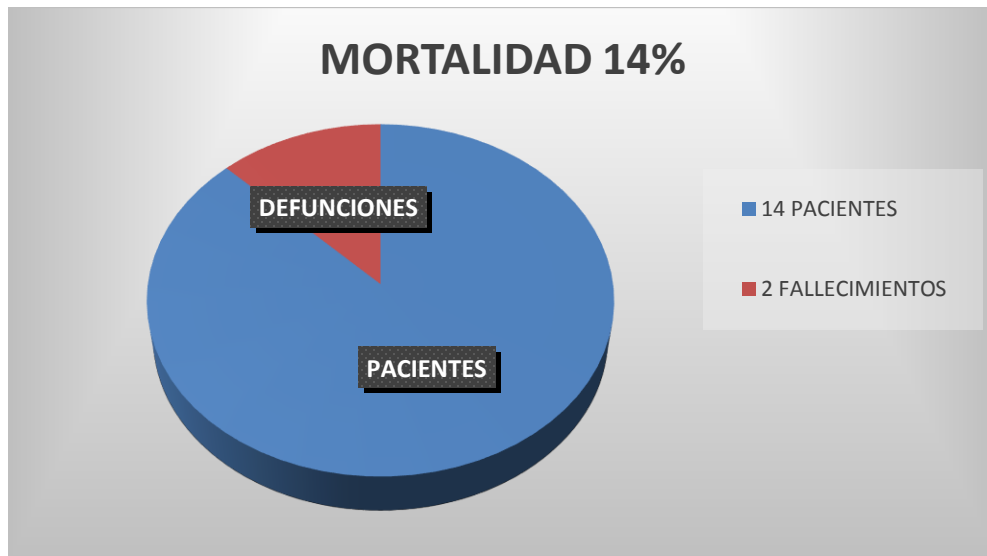
Paciente al que no se le colocó malla

- AMD y ERGE que requirió funduplicatura y gastrostomía 1 (7%)
- Estenosis subglótica que requirió traqueostomía 1 (7%)
- Intubación prolongada que requirió traqueostomía 1 (7%)
- Eventración diafragmática que requirió plicatura 1 (7%)

De la evolución postquirúrgica: la ventilación mecánica fue de 0 a 5 meses con un promedio de 10 días, 3 pacientes requirieron uso de óxido nítrico (21%), en un paciente se usó Sildenafil (7%) y en ningún paciente se requirió uso de ventilación de alta frecuencia.

La mortalidad de los pacientes fue del 14% (2 pacientes), uno de ellos por decanulación accidental de la traqueostomía y otro por hipertensión pulmonar severa y sepsis asociada.

GRÁFICA 6. MORTALIDAD



Fuente: Elaboración propia en base a datos obtenidos de los expedientes estudiados.

Discusión

El nacimiento y la atención en centros de tercer nivel de atención experimentados, parecen mejorar las posibilidades de supervivencia. La HDC es una patología de baja incidencia, pero de elevada mortalidad. Su diagnóstico prenatal es esencial con el fin de programar el parto en un centro hospitalario adecuado, el cual permita brindarle tanto a la madre como al RN una asistencia clínica integral. Por medio del ultrasonido se puede detectar la HDC antes de las 25 semanas de gestación; sin embargo, este método parece tener baja sensibilidad. En nuestro estudio no se realizó el diagnóstico prenatal en recién nacidos, debido a que en este hospital no se atiende mujeres embarazadas. En la actualidad con el advenimiento de nuevas técnicas de imagen y una mayor capacidad diagnóstica, se ha identificado un porcentaje cada vez mayor de fetos con HDC, y esto ha permitido un mejor manejo perinatal y un oportuno traslado de las madres a centros especializados.

En cuanto a las características epidemiológicas, hubo ligero predominio del sexo masculino con una incidencia de 1.25:1 sobre el femenino, el tipo de hernia observada fue hernia de Bochdaleck izquierda en una frecuencia similar a lo reportado en la literatura. La reparación del defecto generalmente deberá realizarse una vez que el neonato con HDC es fisiológicamente estable. A lo largo de los años, una mejor comprensión de la fisiopatología de HDC ha demostrado que la mayoría de los niños operados en el día 1 de la vida, pasan por un breve período postoperatorio de luna de miel caracterizado por un adecuado intercambio gaseoso, seguido de deterioro respiratorio progresivo, hipoxemia, y potencialmente muerte debido a insuficiencia respiratoria. Por lo tanto, en la actualidad el niño nacido con HDC sufre un período de estabilización cardiorrespiratoria médica preoperatoria, y la reparación quirúrgica tardía se lleva a cabo una vez que las condiciones clínicas generales son estables. Ningún estudio en la literatura ha demostrado un efecto perjudicial del retraso de la cirugía en espera de estabilización. En nuestro trabajo se reportó un tiempo de traslado al INP de 5.7 días en promedio y una edad de 11 días de vida al momento de la cirugía correctiva, siguiendo las sugerencias de estabilidad pre quirúrgica del paciente, se obtuvo una de la mortalidad del 14%.

Se sabe que la supervivencia de las formas aisladas de HDC (60 %) es mejor que las que presentan malformaciones asociadas (30-35 %). Las malformaciones más frecuentes son las cardíacas (63%), seguidas de las pulmonares, genitourinarias, defectos de tubo neural y cromosomopatías. En nuestro estudio se presentaron 2 malformaciones asociadas, consistentes en un arco aórtico derecho y subclavia izquierda aberrante y otro paciente con secuestro pulmonar extra lobar izquierdo, manteniendo el orden de frecuencia mencionadas en otras publicaciones. (17)

La reparación de HDC se realiza utilizando uno de varios enfoques, cirugía abierta y mínimamente invasiva. El enfoque más común y respetado es una laparotomía, generalmente a través de una incisión subcostal. El enfoque abierto alternativo menos usado es una toracotomía. Recientemente, la cirugía mínimamente invasiva, a través de la toracoscopía, se está utilizando cada vez con mayor frecuencia. Aunque el abordaje toracoscópico tiene algunas ventajas potenciales, incluyendo la disminución de la formación de adherencias y la recuperación pronta, faltan datos comparativos y seguimiento a largo plazo.

Conclusiones:

- La Hernia diafragmática tiene una frecuencia ligeramente mayor en niños que en niñas; un 58% vs 42%.
- El predominio en la hernia diafragmática fue del lado izquierdo. (11 /14)
- La HDC no es una urgencia quirúrgica por lo que debe operarse una vez estabilizado el paciente. La asistencia respiratoria mecánica, el tratamiento de la hipertensión pulmonar y el empleo de inotrópicos para mantener la estabilidad hemodinámica, se aplicó en el periodo de estudio, previo a la cirugía con lo que se obtuvo una mortalidad del 14%. (Bajo en relación a la mortalidad publicada en la literatura del 30-40%)
- La mortalidad encontrada puede estar condicionada por varios factores, con fundamento en las causas de defunción: la falta de personal capacitado en el cuidado posquirúrgico, y no por no contar con recursos terapéuticos tales como ventilación de alta frecuencia y oxigenación con membrana extracorpórea.
- Las malformaciones asociadas y la presencia de saco herniario fueron similares a los reportados en la literatura.
- El tipo de abordaje quirúrgico, varió según la necesidad del paciente y las características de la hernia diafragmática, el más utilizado fue el abordaje subcostal izquierdo con cierre primario del defecto con sutura de *Poliéster*, (*Ethibond^{MR}*).
- Se presentaron diversas complicaciones posquirúrgicas, sin tener alguna una mayor frecuencia, en los pacientes observados, cabe destacar la realización de traqueostomía en dos pacientes secundaria a intubación prolongada.
- La presente investigación puede servir como un referente para futuras investigaciones en el tema, que permitan tomar decisiones oportunas para mejorar la calidad de vida del paciente, mejorando las técnicas de tratamiento e intervención quirúrgica.

FINANCIAMIENTO:

La presente investigación fue financiada con recursos propios del residente en medicina pediátrica.

ÉTICA

Al ser un estudio retrospectivo y descriptivo no requirió aprobación por los Comités de Ética e Investigación del Instituto nacional de pediatría.

Bibliografía

1. Keijzer R., Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (2010) 19, 180-185.
2. Mayer S., Metzger R. The embryology of the diaphragm. *Sem Pediatr Surg* (2011) 20, 161-169.
3. Ten Have-Opbroek AA. The development of the lung in mammals: An analysis of concepts and finding. *Am J anat* 1981;162:201-19.
4. Kays DW. Congenital diaphragmatic hernia and neonatal lung lesion. *Surg Clin North Am* 2006;86:329-52:ix.
5. Puri P, Wester T. Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 1997;12:95-100.
6. Chico-Ponce de León Fernando, Nieto-Zermeño Jaime. Hernia diafragmática. Primer caso informado en México. *Gaceta Médica de México*. 2007; Vol. 143 No. 3: 259-264.
7. Winter R, Baraitser M. The Winter-Baraitser Dysmorphology Database, version 1.0.8. London Medical Databases, 2006.
8. Enns GM, Cox VA, Goldstein RB, et al. Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations, and chromosome anomalies: a retrospective study of 60 patients and literature review. *Am J Med Genet A* 1998;79:215-25.
9. Daryl A. Scott. Genetics of congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (2007) 16, 88-93.
10. Garne E., Haeusler M. Congenital diaphragmatic hernia: Evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound Obstet Gynecol* (2002) 19: 329-333
11. Coran A. G., Caldamone A. *Pediatric Surgery* (Vol. 2) (2012) 814-815
12. Obstetricia, W. (2014). 23ª edición. Argentina: Editorial Medica Panamericana.

13. Puligandla P. S., Grabowski J. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APISA outcomes and evidence based practice committee. J Pediatr Surg 50 (2015) 1958-1970.
14. Matthew T. Harting Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. Sem Pediatr Surg (2007) 16, 109-114.
15. Loff S, Wirth H, Jester I, et al. Implantation of cone-shaped double-fixed patch increases abdominal space and prevents recurrence of large defects in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2005;40:1701-5.
16. Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL Jr, et al. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. J Pediatric Surg 2003;38:1563-8.
17. F. Caceres, M. Castañón, Hernia diafragmática congénita asociada a secuestro pulmonar, quiste dermoide y duplicación intestinal. An Pediatr (Barc).2008;69(2):181-96.

ANEXOS

Anexo 1

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	Nov – Dic 2016	Enero-Febrero 2017	Marzo –Abril 2017	Mayo 2017	Junio 2017	Agosto 2017
Revisión bibliográfica	x					
Elaboración de protocolo		x	x			
Trabajo de investigación			x	x		
Recolección y análisis de datos				x	x	
Elaboración del manuscrito y presentación						x