



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO



TESIS PARA OBTENER  
EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE:  
**NEONATOLOGÍA**

---

FACTORES ASOCIADOS A LA SOBREVIDA EN PACIENTES CON HERNIA  
DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA QUE PRESENTAN HIPERTENSIÓN PULMONAR  
SECUNDARIA EN LA POBLACIÓN NEONATAL DEL HOSPITAL PARA EL NIÑO  
POBLANO

---

PRESENTA:

DRA. EDITH TERESA RAMÍREZ LÓPEZ

ASESORAS EXPERTAS:

DRA. ELVIA PATRICIA CONCHA GONZÁLEZ

PROFESORA TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN NEONATOLOGÍA

DRA. EVER MUNIVE MOLINA

CARDIÓLOGA PEDIATRA

ASESORA METODOLÓGICA

DRA. LINDA FABIOLA PÉREZ PÉREZ

CARDIÓLOGA PEDIATRA

PUEBLA, PUE. FEBRERO 2024





Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

Todo el material contenido en esta tesis 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

<b>AGRADECIMIENTOS.....</b>	<b>3</b>
<b>RESUMEN.....</b>	<b>4</b>
<b>ANTECEDENTES GENERALES.....</b>	<b>5</b>
Definición de hipertensión pulmonar en hernia diafragmática congénita.....	5
Diagnóstico antenatal.....	6
Diagnóstico postnatal .....	7
Evaluación ecocardiográfica .....	8
Manejo postnatal.....	9
Farmacoterapia con vasodilatadores pulmonares.....	9
Ventilación mecánica.....	9
Oxigenación por Membrana extracorpórea .....	10
Sedación .....	10
Manejo quirúrgico de la hernia diafragmática .....	10
<b>ANTECEDENTES ESPECÍFICOS.....</b>	<b>11</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</b>	<b>13</b>
<b>OBJETIVO GENERAL Y ESPECÍFICOS.....</b>	<b>14</b>
<b>MATERIAL Y MÉTODOS.....</b>	<b>15</b>
<b>RESULTADOS.....</b>	<b>16</b>
<b>DISCUSIÓN.....</b>	<b>25</b>
<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>29</b>
<b>CONSIDERACIONES ÉTICAS.....</b>	<b>31</b>
<b>REFERENCIAS.....</b>	<b>32</b>

## AGRADECIMIENTOS

### A Dios

A Dios por haberme dado la oportunidad de iluminar mi camino, por que me protege a pesar de mis debilidades, me ama a pesar de mis defectos y me da soluciones a pesar de mis obstinaciones.

### A mi Familia

Gracias a mi mamá, a mi abuelo, mis hermanos y tíos porque ellos me han impulsado con sus corazones a seguir creciendo y a buscar mi felicidad. Todo el sacrificio realizado fue mutuo y les agradezco cada paso de mi vida que han sostenido y cada oportunidad que me han regalado. Los amo y como siempre me han inculcado: no importa que tan grande sea la meta, sigues adelante con constancia.

### A mis Maestros

Gracias a todos mis doctores neonatólogos y a mis del Hospital para el Niño Poblano. Dios los puso en mi camino muy sabiamente, gracias a ellos mi vida a sido interesante, días llenos de risas otros estresantes, pero todo el esfuerzo que han aportado a tantas generaciones, siguen rindiendo frutos y les agradezco tanto el haberme confiado sus conocimientos, habilidades y crecimiento no solo profesional, sino hasta emocional, han sido mi segunda familia, así como a todas a las licenciadas en enfermería que igualmente me brindaron su cariño y estima diría una de mis compañera; todos me enseñaron sobre la vida y no solo sobre los consejos para ser mejor cada día, sino la empatía, el dolor, la felicidad, la fuerza de luchar inalcanzable la vida de los pacientes y sus familias, porque solo somos una herramienta para ayudarlos en los momentos más difíciles, por ello les agradezco no solo por enseñarme neonatología, sino a también a ser un excelente ser humano.

Gracias a mis asesoras la Dra. Ever y la Dra. Linda junto a Renata, por apoyarme a realizar mi investigación con tanta dedicación, esfuerzo, regalándome más tiempo del que merecía y tanta paciencia, así como lo son con sus pacientes entregándose día a día a cada uno sin excepción, sin esperar nada a cambio y con todo su corazón.

Gracias a la Dra. Patricia Concha y a la Dra. Fabiola, fueron un gran sostén para mí durante estos dos años, gracias por su cariño y la paciencia enorme para irme guiando siempre en las malas y en las buenas, han sido una bendición y espero lo sigan siendo para las generaciones que vienen entre ellas y especialmente para Georgina Alejandra Bautista.

### A mis Amigas

Siendo mi familia mis hermanas porque estuvieron en los muy buenos momentos y en los muy malos momentos, siempre al pendiente, siempre levantándose, se convirtió en una experiencia única y crecimos en muchísimos aspectos. Son unas excelentes pediatras siempre con el paciente y unas maravillosas y grandes personas. Gracias hermanitas por existir.

### A mis pacientes

Gracias por dejarme ser el sostén en lo que pudiera ofrecerles, regalándome sonrisas y su bienestar con sus familias el cual es una bendición. Gracias por ser la razón por la cual luchar día a día es reconfortante, para que ustedes también puedan disfrutar su vida.

### A todos

Gracias a todo el Hospital para el Niño Poblano porque fueron parte de mis días y me ofrecieron una casa, una familia, diversión y vida.

## RESUMEN

<p><b>INTRODUCCIÓN</b></p>	<p>La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto en la muscularización del futuro diafragma con cierre inadecuado del canal pleuroperitoneal permitiendo a las vísceras abdominal entrar en la cavidad torácica. Su incidencia es 1 en 3000 nacimientos. La mortalidad es alrededor del 40% secundaria a la hipoplasia e hipertensión arterial pulmonar. Es una urgencia quirúrgica y la estabilidad cardiorrespiratoria es vital para la supervivencia. Actualmente se buscan protocolos y predictores que aumenten su pronóstico y la supervivencia.</p>
<p><b>OBJETIVOS</b></p>	<p>Conocer los factores asociados a la sobrevida en pacientes con hernia diafragmática congénita que presentan hipertensión pulmonar secundaria en la población neonatal del hospital para el niño poblano en el periodo de enero 2019-2022</p>
<p><b>MÉTODOS Y MATERIALES</b></p>	<p>Tipo de estudio: cualitativo, analítico, transversal, retrospectivo, longitudinal. Se incluyeron expedientes de neonatos con diagnóstico de HDC del Hospital para el Niño Poblano, durante el periodo del 2019-2022.</p>
<p><b>RESUMEN</b></p>	<p>La hipertensión pulmonar relacionada con la hernia diafragmática congénita se considera una complicación secundaria, la cual ha demostrado mayor morbilidad y mortalidad en la etapa neonatal. La incidencia de la hernia diafragmática representa el 8% de las anomalías congénitas; es una urgencia quirúrgica y la estabilidad cardiorrespiratoria es vital para la supervivencia. La mayoría de los defectos de HDC afectan el diafragma posterolateral (hernia de Bochdalek) aproximadamente 80% son del lado izquierdo, 20% del lado derecho y 2% son bilaterales. Está descrito que la morbimortalidad de esta patología en el paciente neonatal depende del grado de la hipoplasia pulmonar y la complejidad de la hipertensión pulmonar que desarrollan. Se realiza actualmente predictores sobre la supervivencia con factores ecocardiográficos a las 24 hrs de nacido y a las 48 hrs posteriores de su corrección quirúrgica donde se determina la funcionalidad cardiaca, la detección de cardiopatías asociadas como la persistencia del conducto arterioso, la cual se ha estudiado como un factor pronóstico de la evolución del paciente antes y después del evento quirúrgico.</p>
<p><b>ANÁLISIS ESTADÍSTICO</b></p>	<p>El análisis de la información estadística fue descriptiva, las variables cualitativas se expresaron en frecuencias absolutas y porcentajes; las variables cuantitativas de acuerdo a la distribución paramétrica o no paramétrica, se expresaron en medidas de tendencia central (promedio o mediana) Para el análisis se utilizó una base de datos en excel y se graficaron los datos obtenidos.</p>
<p><b>CONCLUSIÓN</b></p>	<p>La optimización en el manejo cardiorrespiratorio de la HDC con hipertensión pulmonar secundaria implementa el ecocardiograma prequirúrgico y postquirúrgico aportando un mejor pronóstico en la estabilización y manejo de la misma. El estudio de la HDC en la Unidad de Cuidados Intensivos</p>

	Neonatales del Hospital para el Niño Poblano, continúa aportando parámetros que mejoran su manejo, estabilización y supervivencia.
--	--

## ANTECEDENTES GENERALES

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una malformación fetal que compromete de forma importante el pronóstico del recién nacido. Se trata de un defecto en el diafragma a través del cual las vísceras abdominales ascienden a la región torácica. Ocurre aproximadamente en 1/2500-10.000 gestaciones. Es más frecuente la del diafragma izquierdo, hasta en un 85% vs 13% con respecto al derecho y causa complicaciones al nacimiento entre ellas el desarrollo pulmonar anormal resultante conduciendo a hipoplasia e hipertensión pulmonar (HP), que son los determinantes principales de la morbilidad y mortalidad de estos pacientes.(1)

La mayoría de las hernias diafragmáticas congénitas se diagnostican en la ecografía morfológica del segundo trimestre, habiendo diagnosticado casos precozmente en la ecografía de las 11-13 semanas. Para ello se ha realizado múltiples investigaciones donde han determinado que el abordaje antenatal es un predictor de un mejor pronóstico de supervivencia principalmente en países desarrollados donde se realiza diagnóstico prenatal oportuno. La predicción del riesgo prenatal permite al equipo de atención multidisciplinario anticipar la gravedad de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar, además de informar el proceso de reanimación en el momento del parto y al mismo tiempo facilitar la educación y asesoramiento prenatal crítico. (2)

En el momento del nacimiento, la atención debe incluir una evaluación e intervención rápida sobre todo para la estabilización cardiorrespiratoria para mejorar el pronóstico de supervivencia de los pacientes con el diagnóstico de hernia diafragmática congénita. (3)

Los pacientes con dificultad respiratoria desde el nacimiento requieren intubación inmediata para evitar el uso de la ventilación con presión positiva o bolsa mascarilla. La ventilación convencional generalmente es una estrategia de primera línea, con transición a otras modalidades cuando se alcanzan parámetros aceptables. La reanimación y la estabilización del paciente al nacimiento se realiza utilizando objetivos terapéuticos y umbrales clínicos para guiar la toma de decisiones, como el momento operatorio y las transiciones en la atención. (1)

La evaluación de la hipertensión pulmonar secundaria a la hernia diafragmática congénita y el uso posterior de esta información proporciona la toma de decisiones clínicas con respecto al momento óptimo de reparación, sin embargo continúa siendo un proceso enigmático. Es probable que el grado de hipertensión pulmonar (junto con la anatomía cardíaca y la función cardíaca) contribuyan a una mejor evaluación para el manejo y estabilización de cada paciente en particular; con el objetivo de optimizar el tiempo de abordaje quirúrgico y disminuir su morbimortalidad. (1)

La hernia diafragmática congénita es una enfermedad quirúrgica que se diagnostica principalmente en recién nacidos, con una incidencia de aproximadamente 1/5,000 nacimientos en los Estados Unidos; Embriológicamente la maduración de los pliegues conduce a la separación fallida del tórax y el abdomen en desarrollo, lo que lleva a la herniación patológica de las vísceras abdominal hacia el tórax. Aunque los hallazgos anatómicos de las vísceras abdominales herniadas hacia el tórax pueden ser dramáticos; la hipoplasia pulmonar bilateral resultante y la hipertensión pulmonar representan las mayores amenazas inmediatas para la vida después del nacimiento. (3)

Definición de hipertensión pulmonar en hernia diafragmática congénita

La hernia diafragmática severa se desarrolla temprano en el curso del desarrollo pulmonar y se produce una detención en el patrón normal de ramificación de las vías respiratorias en ambos pulmones, lo que da como resultado una reducción del volumen pulmonar y una alveolarización alterada. Ocurre una detención similar del desarrollo en la ramificación arterial pulmonar, lo que resulta en una reducción del área transversal del lecho vascular pulmonar, engrosamiento de la capa media y adventicia de las arteriolas pequeñas e hipertrofia muscular medial anormal que se extiende distalmente al nivel de la arteriolas acinares. Después del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar a menudo permanece en niveles suprasistémicos, causando un cortocircuito extrapulmonar de derecha a izquierda a través del foramen oval y el conducto arterioso e hipoxemia profunda; encontramos las resistencias altas en el recién

nacido con hernia diafragmática, lo cual se relaciona con la remodelación vascular estructural, la vasoconstricción con reactividad alterada y la disfunción del ventrículo izquierdo (VI) que causa hipertensión venosa pulmonar. (4)

El término de hipertensión pulmonar anteriormente se definió como la presión pulmonar media mayor a 24 mmHg se redujo a más de 20 mmHg en el sexto simposio mundial sobre la hipertensión pulmonar en el 2018. En neonatos se requiere una definición más flexible dada la presión arterial pulmonar normal al nacer, que está relacionada con una elevación normal de la resistencia arterial pulmonar. Aunque se ha sugerido un valor absoluto derivado de ecocardiografía de una presión arterial pulmonar sistólica (PSAP) de más de 40 mmHg para diagnosticar la hipertensión pulmonar en recién nacidos menores de 72 hrs de vida, no ha sido ampliamente aceptado. A pesar de las complejidades de la definición, un problema clínico causado por, o con presión arterial pulmonar alta asociada en recién nacidos, requiere un estudio igualmente sólido. El manejo suele ser más dinámico, el primer paso clave del éxito es mantener el equilibrio hemodinámico. (5)

En la práctica clínica, el término hipertensión pulmonar en hernia diafragmática se usa típicamente para describir un síndrome clínico de presión arterial pulmonar y características asociadas de hipoxemia, disfunción cardíaca e hipotensión sistémica. El desarrollo futuro de una definición estandarizada de hipertensión pulmonar clínicamente significativa en la hernia diafragmática congénita que incorpore la oxigenación, la función ventricular y la hemodinámica sistémica puede ser clínicamente relevante y es una prioridad.(7)

A pesar de la amplia gama de etiologías, fisiopatología y clasificaciones de la hipertensión pulmonar en el recién nacido; los principios hemodinámicos básicos siguen siendo aplicables a todos y constituyen el punto de partida del proceso diagnóstico. La ecocardiografía por lo general proporciona suficiente información sobre el diagnóstico, las opciones terapéuticas potenciales y la respuesta a la terapia. Esta evaluación cuidadosa y detallada puede salvar la vida del recién nacido, sobre todo si las resistencias pulmonares se encuentran altas, puede inadvertidamente causar un daño significativo, particularmente en aquellos con cardiopatías congénitas. (6)

La hipertensión pulmonar relacionada con la hernia diafragmática se considera secundaria y se clasifica dentro del grupo 3 de la clasificación de hipertensión arterial pulmonar de NIZA 2018 de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la categoría 2 de la clasificación de Panamá 2011 (mala adaptación vascular pulmonar perinatal). (7)

#### Diagnóstico antenatal

El aumento del uso de ecografías 2D y/ o resonancias magnéticas en el segundo trimestre, se han convertido en un diagnóstico prenatal importante para la detección de la hernia diafragmática congénita. Posteriormente se debe realizar una evaluación experta más detallada para determinar la ubicación del defecto, la relación pulmón cabeza observada/ esperada y la posición del hígado (intraabdominal o intratorácica), además de descartar anomalías o síndromes congénitos adicionales, ya que se han relacionado anomalías cromosómicas o genitourinarias en el 25% y anomalías cardíacas en un 20%. Otros métodos adicionales de imagen como la volumetría pulmonar, la ecografía 3D y los estudios doppler de la vascularización pulmonar, han demostrado en series individuales que son pronósticos para la hipertensión pulmonar, la necesidad de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) y la supervivencia. (9)

#### Diagnóstico postnatal

Dentro de la literatura se ha observado gran diferencia de la morbimortalidad relacionado con la edad gestacional de la detección de la hernia diafragmática congénita de manera antenatal, llevándolos a una mayor mortalidad en menores de 34-37 semanas de gestación y disminución de la morbimortalidad en mayores de 40 semanas de gestación, sin embargo Safavi et al. no encontró diferencias en la mortalidad al dividir la edad gestacional al momento del parto y tampoco al momento de la obtención del producto ya sea por vía vaginal o abdominal.(4)

Se ha investigado arduamente sobre los mejores predictores fetales que ayuden a un adecuado manejo al nacimiento y disminución de las comorbilidades de la hernia diafragmática congénita entre ellas coinciden los siguientes: la detección temprana de anomalías asociadas especialmente enfermedades cardiacas, extensión de la hipoplasia pulmonar, edad gestacional mayor de 39 semanas de edad gestacional (sdg) y la posición del hígado.(4)

En la sala de partos debe realizarse capacitación para manejar un bebe con hernia diafragmática congénita y complicaciones asociadas, ya que de ello dependerá en gran importancia la evolución y la supervivencia del paciente. Idealmente se ha realizado una reanimación neonatal avanzada, sin el uso específicamente de la ventilación a presión positiva ya que esta puede complicar la historia natural de la enfermedad. Todos los bebés con diagnóstico de hernia diafragmática congénita o con sospecha, inician previamente con datos de dificultad respiratoria, se necesita colocar sonda orogástrica o nasogástrica con succión para descomprimir el intestino. Debe evitarse la ventilación con bolsa mascarilla. La mayoría de estos bebés requieren intubación en la sala de partos, se ha visto una adecuada respuesta si se inicia con parámetros basales para la edad, con presiones pico preferiblemente menores de 25 cm H<sub>2</sub>O para evitar daños en el pulmón hipoplásico/inmaduro. El FIO<sub>2</sub> se puede titular en parámetros bajos para mantener las saturaciones productuales mayores a 80%-90%, esto para evitar la hiperoxia que condiciona efectos secundarios como la liberación de radicales libres. (7) En las primeras 2 hrs después del nacimiento las saturaciones estarán, idealmente por arriba del 80%, si la perfusión de órganos es satisfactoria, como lo indica un ph mayor de 7.2 y si la ventilación es adecuada (PaCo<sub>2</sub> menor de 65 mmHg). El uso de surfactante actualmente se ha descartado como un manejo protocolario para la hernia diafragmática ya que ha condicionado más efectos secundarios y las cantidades de surfactante sean inapropiadas para el tamaño del pulmón. (4)

La severidad de la hipertensión pulmonar no es el único factor hemodinámico que determina los resultados en neonatos con hernia diafragmática congénita. La disminución de la función sistólica ventricular se ha asociado con la necesidad de ECMO. En el marco de la HP, el ventrículo derecho aumenta su contractibilidad en respuesta al aumento de la postcarga para mantener un flujo sanguíneo pulmonar adecuado.(7)

La falta de adaptación del ventrículo derecho a una resistencia venosa pulmonar elevada conduce a una disminución de la precarga del ventrículo izquierdo, lo que provoca hipoxemia e hipotensión. La precarga del ventrículo izquierdo en recién nacido con hernia diafragmática congénita también se ve afectada por la configuración anormal del tabique ventricular y la compresión externa por el contenido abdominal del tórax .(9) Idealmente se ha descrito el uso diagnóstico de cateterismo cardíaco, se refieren mediciones de la arteria pulmonar y el gasto cardíaco a través de una prueba de vasoreactividad; sin embargo se ha determinado que este método diagnóstico es invasivo y conlleva a una morbilidad y mortalidad significativa; dado lo anterior se ha estudiado la evaluación ecocardiográfica en neonatos como método diagnóstico y como método predictivo de supervivencia y determinando ciertos factores que se comentarán en breve, que norman un protocolo de manejo que se ha instaurado en los últimos años. Los contribuyentes fundamentales a la disfunción ventricular en la hernia diafragmática congénita incluyen la vasculatura pulmonar patológica, el aumento de la resistencia vascular pulmonar, la hipoplasia del ventrículo izquierdo, la hipoxia y la acidosis. (8)

Se han descrito en varios estudios recientes la detección de biomarcadores tempranos que estén asociados o sean predictivos de hipertensión pulmonar como es el péptido natriurético tipo B, sin embargo no han demostrado que se correlacionen con la alteración hemodinámica pulmonar.(4)

#### Evaluación ecocardiográfica

Las recomendaciones para su uso dentro de las primeras 24 hrs es para descartar anomalías cardiacas y estructurales que no se hayan observado adecuadamente durante un control prenatal apto o simplemente por el hallazgos de la hernia diafragmática congénita de manera postnatal. Independientemente de las limitaciones de la ecocardiografía, varios estudios han utilizado parámetros ecocardiográficos para demostrar la gravedad de la HP con los resultados clínicos de la hernia diafragmática congénita, entre ellas se encuentran:

1. Velocidad máxima del chorro de regurgitación tricuspídea (IT). La velocidad máxima del chorro IT se utiliza para estimar la presión arterial pulmonar sistólica (PSAP).
2. La dirección y velocidad del flujo del conducto arterioso permeable. La dirección del flujo a través del conducto arterioso permeable (PCA) es un indicador del gradiente de la presión entre la aorta y la arteria pulmonar principal.
3. La configuración del tabique ventricular al final de la sístole. El aplanamiento telesistólico del tabique ventricular se correlaciona con más de la mitad de la resistencia vascular pulmonar sistémica, mientras que el arqueamiento telesistólico del tabique ventricular hacia el ventrículo izquierdo (el movimiento septal paradójico) se correlaciona con la resistencia vascular pulmonar suprasistémica
4. Tiempo de aceleración de la arteria pulmonar. Es un indicador de la interacción entre la resistencia vascular pulmonar, la distensibilidad vascular pulmonar y la función sistólica.(9)

En un estudio retrospectivo entre el año 2008-2015 se analizó el uso de la ecografía dentro de las primeras 24 hrs de vida en niños con HDC, donde se observó factores de supervivencia en dos mediciones establecidas en particular las cuales fueron la resistencia vascular pulmonar medida mediante velocidad máxima del chorro de regurgitación tricuspídea (IT) y la integral de tiempo de velocidad de flujo de salida del ventrículo ( IVT) y del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). Se concluyó que la capacitancia de la arteria pulmonar y la integral de tiempo de velocidad de la disfunción sistólica del ventrículo derecho (RVSD) medidas en las 24 hrs, puede predecir los lactante con hernia diafragmática congénita supervivientes frente a los no supervivientes, pueden detectar mejor interacción vascular pulmonar del ventrículo derecho total en pacientes con hernia diafragmática congénita y pueden ser útiles para dirigir el manejo clínico de estos pacientes y quizás otros. (10)

Estudios previos han demostrado que la relación entre la duración sistólica obtenida a partir del tiempo de regurgitación tricuspídea y el tiempo de flujo tricuspídeo diastólico mayor a 1.3, tenía una sensibilidad del 92.8% y una especificidad del 61.5% para predecir la mortalidad en hernia diafragmática congénita.(9)

Otros indicadores ecocardiográficos usados adicionalmente a la hipertensión pulmonar en hernia diafragmática congénita son:

1. Tamaño de las ramas de las arterias pulmonares
2. Drenaje venoso pulmonar
3. Evaluación del tamaño del ventrículo derecho
4. Evaluación del tamaño del ventrículo izquierdo
5. Evaluación de la función ventricular
6. Excursión en el plano del anillo tricuspídeo
7. Fracción de acortamiento del ventrículo derecho
8. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo
9. Índice de rendimiento miocárdico (9)

Alrededor del 40% de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita pueden nacer con disfunción del VI o disfunción biventricular debido a la interdependencia ventricular. La asociación de la disfunción ventricular y el rendimiento ventricular no sólo es predictor de la gravedad de la enfermedad, sino también de la mortalidad. El papel de la ecocardiografía como método diagnóstico es esencial ya que relaciona valores predictivos de la supervivencia y también guía el uso de medicamentos cardiovasculares, ECMO y el momento de las intervenciones incluida la reparación quirúrgica de manera temprana.(11)

#### Manejo postnatal

El manejo de la hipertensión pulmonar, la disfunción del ventrículo izquierdo y la hipertensión sistémica secundaria pueden tratarse con cardiotropos como milrinona o dobutamina, los cuales también pueden tratar cualquier disfunción del ventrículo derecho coexistente, reduciendo la poscarga.

En caso de presión arterial normal y buena función cardíaca se considera el uso de un vasodilatador pulmonar selectivo como el óxido nítrico, en todo caso si no estuviera disponible, se puede usar sildenafil intravenoso u oral. Si la presión arterial comienza a caer, se puede considerar el uso de bolos de líquidos. Anteriormente se utilizaba de primera intención apoyo aminérgico con dopamina sin embargo se han realizado varios estudios en los cuales se observó menor beneficio con aumento de las resistencias vasculares pulmonares por lo cual se ha sugerido evitar su uso.(12)

La epinefrina o norepinefrina son ampliamente usadas; el manejo que se ofrece es el uso de dosis bajas de epinefrina o dobutamina para optimizar la función cardíaca y óxido nítrico una vez estable. Sin embargo, si la presión arterial baja, evite el sildenafil intravenoso, ya que puede empeorar la hipotensión. La disfunción cardíaca necesita optimización con epinefrina y milrinona. En casos severos, se debe considerar ECMO temprano.(13)

Se ha observado recientemente una mejora de la hemodinámica en lactantes con hernia diafragmática congénita y disfunción ventricular tratados con vasopresina. Anteriormente se utilizaba dopamina sin embargo actualmente se sigue llevando un abordaje más amplio sobre los cardiotropos sobre todo al presentar disfunción ventricular importantes, hay ensayos donde se refiere que la dopamina no debe de ser de elección para esta patología, particularmente por los efectos perjudiciales y elevar el perfil de riesgo. Se recomienda repetir el ecocardiograma para evaluar la función cardíaca y la presión arterial pulmonar en pacientes con hernia diafragmática. (13)

#### Farmacoterapia con vasodilatadores pulmonares

En la hipertensión pulmonar el manejo hemodinámico va de la mano con el manejo ventilatorio y la vasodilatación pulmonar, ambos manejos específicos son usados de manera multidisciplinaria y al mismo tiempo. La farmacoterapia con vasodilatadores pulmonares es la terapia dirigida a la hipertensión pulmonar después de maximizar el tratamiento óptimo de las enfermedades respiratorias y cardíacas subyacentes. Entre ellas se encuentran principalmente:

1. Oxígeno (como un potente vasodilatador)
2. Milrinona
3. Sildenafil
4. Óxido nítrico (29)

Existen estudios del óxido nítrico que evalúan la ventaja potencial de un retraso prolongado antes de 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 Hunt y Cols. fueron sometidos a reparación a una edad promedio de 48 hrs. El ensayo de Hunt se centró principalmente en un periodo breve de estabilización en comparación con la cirugía de urgencia, mientras el ensayo de óxido nítrico permitió un periodo largo de estabilidad fisiológica antes de la operación.(14)

#### Ventilación mecánica

La expansión óptima es esencial para la oxigenación adecuada así como para la entrega efectiva de óxido nítrico. Se recomiendan estrategias de ventilación con hipercapnia permisiva para asegurar una expansión pulmonar adecuada. Dentro de los rangos se determina PaO<sub>2</sub> de 50-70 mmHg y PaCO<sub>2</sub> entre 40-60 mmHg. (25)

El oxígeno es un potente vasodilatador pulmonar sin embargo no se ha encontrado beneficios adicionales sobre la vasodilatación pulmonar cuando la concentración de oxígeno aumenta más del 50%; se sugiere en estudios previos que la hiperoxia no confiere una vasodilatación pulmonar adicional significativa y paradójicamente puede afectar las respuestas vasodilatadoras al óxido nítrico a través de aumento de lesiones pulmonares y el estrés oxidante.(19)

La ventilación de alta frecuencia se ha demostrado que puede prevenir el uso de ECMO y la combinación con el óxido nítrico da como resultado mayor beneficio a la oxigenación en hipertensión pulmonar grave.(18)

#### Oxigenación por Membrana extracorpórea

El ECMO se considera como última opción para salvar la vida de los lactantes, recién nacidos mayores de 34 semanas de gestación o con un peso mayor de 2 kg con hernia diafrágica congénita y sin anomalías letales importantes asociadas después del fracaso del tratamiento médico convencional. Los criterios de selección para ECMO varían según los centros y siguen siendo controvertidos. Sin embargo ante una hipertensión pulmonar grave con disfunción cardíaca en la hernia diafrágica congénita tiene la ventaja de disminuir la carga del lado derecho del corazón, aumenta la vasodilatación pulmonar y mantiene el flujo pulsátil con sangre oxigenada para mejorar la perfusión coronaria y la función cardíaca. (15)

#### Sedación

Los bebés con hipertensión pulmonar pueden respirar sin sincronización con el ventilador y agitarse. La agitación puede aumentar más la derivación de derecha a izquierda, así como la liberación de catecolaminas, lo que aumenta las resistencias vasculares. Un modo de ventilador activado por el paciente puede mejorar la sincronía ventilatoria, sin embargo si presenta asincronía ventilatoria el uso los sedantes es una práctica común en el manejo de la hipertensión pulmonar, ya sea por benzodiazepinas o por agentes narcóticos.(2)

#### Manejo quirúrgico de la hernia diafrágica

La hernia diafrágica congénita es una anomalía compleja, en la que un defecto en el diafragma permite la herniación de las vísceras abdominales hacia la cavidad torácica. Los estudios internacionales basados en la población cita la incidencia de una ligera predisposición al sexo masculino, los factores ambientales pueden desempeñar un papel en la hernia diafrágica congénita sin embargo una variedad genética están implicada en un 30% de los casos. La hernia diafrágica congénita puede estar aislada o asociada con muchas anomalías adicionales. Los defectos cardíacos congénitos ocurren en alrededor del 10 al 35% de los pacientes. (18)La hernia diafrágica congénita representa el 8% de las anomalías congénitas importantes y de manejo inmediato. La mayoría de los defectos de hernia diafrágica congénita afectan el diafragma posterolateral ( hernia de Bochdalek) aproximadamente en mayor parte de las literaturas en un 80% son del lado izquierdo, 20% del lado derecho y 2% son bilaterales. Está descrito que la morbimortalidad de esta patología en el paciente neonatal depende del tamaño del defectos que involucran menos del 10% hasta la agenesia; entre mas grande el defecto más morbilidad y mortalidad ya que permiten una mayor herniación de lo órganos abdominales y entre ellos el más importante y particularmente de mal pronóstico es el hígado. (17)

Aunque los hallazgos anatómicos de las vísceras abdominales herniadas hacia el tórax pueden ser dramáticos, la hipoplasia pulmonar bilateral resultante representa de las mayores amenazas inmediatas para la vida después del nacimiento. Normalmente la angiogénesis pulmonar y la alveologénesis ocurren de manera interdependiente en el útero. La hernia diafrágica congénita puede provocar hipoplasia pulmonar y un desarrollo anómalo de la vasculatura y el parénquima pulmonar, lo que conduce a diversos grados de insuficiencia respiratoria, hipoxemia, hipertensión pulmonar y disfunción cardíaca. Después del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar (PVR) permanece alta debido al desarrollo anormal de la vasculatura pulmonar.(19)

El abordaje quirúrgico normalmente es una reparación abdominal abierta en el 81% de las veces. Se realiza una incisión subcostal o transversal aproximadamente de 1 cm por debajo del reborde costal ipsilateral, seguida de una reducción manual cuidadosa del intestino y cualquier órgano sólido que pueda estar afectado por la hernia. Luego la hernia se repara con suturas no absorbibles y se cierra la incisión de acceso. A veces es necesario colocar suturas alrededor de las costillas. Para defectos grandes puede ser necesario un parche protésico, generalmente

de politetrafluoroetileno, para reparar el diafragma o para complementar o reforzar una reparación que solo puede aproximarse parcialmente, principalmente sin tensión. (16)

### **ANTECEDENTES ESPECÍFICOS**

La hernia diafragmática congénita es un defecto anatómico debido a un cierre incompleto de la membrana pleuroperitoneal o al retorno prematuro del intestino a la cavidad abdominal con herniación de las vísceras abdominales a la cavidad torácica; su etiología aún se encuentra en investigación ya que no se han encontrado factores genéticos específicos de su desarrollo. La incidencia en México ocurre en 1 de 2000 a 5000 recién nacidos vivos, con una prevalencia ligeramente superior en mujeres 1:1.8 reportada en un estudio del Hospital General de México en el 2003; (30) en los últimos años el número de nacimientos se podría promediar en México como 378 casos por año con esta referencia en comparación con Japón donde su incidencia es de 200 casos por año (27) y en Estados Unidos algunas publicaciones continúan con una incidencia similar a la de México de 1/5000 del cual hasta el momento, no se ha encontrado ninguno otro estudio realizado en nuestro país que se encuentre actualizado; la relación femenino-masculino se describe de 1:1 a 1:2 en los últimos 20 años dentro del Hospital para el Niño Poblano. (21,29) Como se ha mencionado, uno de los factores de mayor predicción de supervivencia y la determinación de un manejo ya protocolizado e individualizado en cada caso en particular es el diagnóstico antenatal de la hernia diafragmática congénita; observándose que la determinación del grado de la hipoplasia pulmonar desde la edad gestacional temprana y el tamaño del defecto del diafragma nos lleva a clasificar cuáles son los pacientes de alto riesgo y ante ello se puede realizar tratamiento intrauterino que pueda disminuir sus factores de riesgo o tener preparado el equipamiento adecuado para su estabilización al momento de la reanimación cardiorrespiratoria. En el consenso del consorcio Europeo para el manejo de la hernia diafragmática congénita en el 2015 menciona que el manejo prenatal con el uso del ultrasonido 2D y la resonancia magnética del segundo trimestre son un método de imagen adecuado para el diagnóstico y tratamiento. (23) En la actualidad en la guía de diagnóstico y tratamiento de la hernia diafragmática canadiense han mostrado resultados contradictorios en su uso, sin embargo una ventaja de la resonancia magnética prenatal es la identificación y cuantificación de la hernia hepática, que cuando se combina con el volumen pulmonar fetal total observado y esperado, mejora las características de predicción. (28) Se ha propuesto la intervención prenatal mediante la oclusión traqueal endoscópica fetal para promover el crecimiento pulmonar.(23) Sin embargo hay pocas investigaciones realizadas en nuestro país; esto secundario al cuidado prenatal que sigue siendo deficiente, aun guiándonos en nuestra norma oficial mexicana NOM 007 SSA2 2016: atención de la mujer durante el embarazo, parto y puerperio y de la persona recién nacida, promueve que la embarazada de bajo riesgo reciba como mínimo cinco consultas prenatales iniciando en las primeras 8 semanas de gestación, como importancia de la atención prenatal con intervenciones integrales y preventivas que permite detectar riesgos fetales y maternos; Morbimortalidad en la hernia diafragmática congénita en neonatos de la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital para el Niño Poblano donde se analizaron 51 casos de recién nacido con hernia diafragmática comprendido de enero 2002 a diciembre 2012, donde ningún paciente contó con diagnóstico prenatal; los factores que influyen en la morbimortalidad de pacientes con hernia diafragmática congénita en la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital para el Niño Poblano en un periodo de 10 años enero 2010 a diciembre 2019 de 44 casos estudiados solo el 6.8% presentaron un diagnóstico prenatal, al tener una adecuada difusión del cuidado prenatal como una medida preventiva, continuaremos sin poder predecir los factores pronósticos para su manejo postnatal adecuado en los paciente con hernia diafragmática congénita. (21,29) Otro factor pronóstico antenatal es la edad gestacional al momento del nacimiento, se ha comentado que entre más edad gestacional mayor supervivencia. Hutcheon et al mostraron que la mortalidad se redujo del 17% al 20% a las 40 sdg; en el Hospital para el Niño Poblano se observó que la edad gestacional dentro de sus dos investigaciones fue predominantemente de 38-39 sdg. (23)

Existen herramientas para estadificar pacientes con riesgo de muerte en el periodo postnatal inmediato, los cuales han sido validados por el grupo de Estudio de Hernia Diafragmática Congénita (CDHSG) este modelo incluye las siguientes medidas de resultado basado en

Apgar a los 5 minutos, y/o anomalías cromosómicas, hipertensión pulmonar severa diagnosticada por ecocardiograma, pequeño para la edad gestacional. De esta forma se logran identificar 3 grupos con diferentes probabilidad de muerte: 0 puntos , bajo riesgo (menor del 10%), 1-2 puntos riesgo intermedio (25%) y mayor a 3, alto riesgo de mortalidad (50%). En los últimos 20 años se observó en las investigaciones realizadas en el Hospital para el Niño Poblano que el Apgar al nacimiento fue menor de 7 de un 3-5% de los pacientes y el peso al nacimiento se encontró en un promedio de 2.9 a 3.1kg.(23)

Durante la reanimación neonatal al nacimiento se recomienda intubar de forma inmediata como un estándar de atención, sobre todo al observarse una importante dificultad respiratoria, evitando la ventilación con bolsa, válvula y mascarilla, descrita en las guías canadiense y europeas. En el Hospital para el Niño Poblano siendo un hospital de tercer nivel y con pacientes únicamente aceptados por medio de traslado, en los últimos 20 años se encuentran manejados con ventilación convencional a su ingreso. El uso de modos ventilatorios como alta frecuencia se ha considerado particularmente en casos graves con presencia de una inestabilidad respiratoria importante, secundaria a la hipertensión pulmonar secundaria a la hernia diafrágica congénita. (27) En el estudio realizado en el Hospital para el Niño Poblano de 2002-2012 el uso de ventilación convencional en el 62.2% y el uso de la modalidad en alta frecuencia solo en el 37.8%; Lizeth et al. En el periodo de 2010-2019 refiere que la modalidad de alta frecuencia 0.4% de los casos.(21)

En la guía canadiense de diagnóstico y tratamiento de la hernia diafrágica congénita realizada en el 2018 recomienda la ecocardiografía, de la cual se necesitan dos ecocardiogramas estandarizados, uno dentro de las 48 hrs posteriores al nacimiento y otro a las 2 o 3 semanas de vida para evaluar la resistencia pulmonar, así como la función del ventrículo izquierdo y del ventrículo derecho.(23) La ecocardiografía estandarizada es una herramienta de evaluación en la atención de la hernia diafrágica congénita, ya que con ella podemos evaluar desde la estructura anatómica en las que se encuentra el paciente, detección de anomalías cardíacas, la evaluación de la persistencia del conducto arterioso y se han tomado en cuenta en los últimos años predictores para la morbimortalidad del paciente con hernia diafrágica congénita entre los más importantes encontramos el grado de hipertensión pulmonar a su ingreso y posterior a la resolución quirúrgica y si cuenta a su ingreso con datos de disfunción ventricular importante; al valorar estos factores se puede aportar una mejor estabilización y tratamiento hemodinámico. (29)

En un estudio de 4123 sobrevivientes con diagnóstico de hernia diafrágica congénita, en aquellos con defecto del lado izquierdo en comparación con el defecto presente en el lado derecho tenían una mayor probabilidad de enfermedad pulmonar, cardíaca, gastrointestinal y múltiples morbilidades hospitalarias, con una mayor probabilidad de morbilidad a medida que aumenta el tamaño del defecto. No hubo diferencia en las morbilidades neurológicas entre los grupos.(18)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La hipertensión pulmonar relacionada con la hernia diafragmática congénita se considera una complicación secundaria, la cual ha demostrado mayor morbilidad y mortalidad en la etapa neonatal. La incidencia de la hernia diafragmática representa el 8% de las anomalías congénitas; es una urgencia quirúrgica y la estabilidad cardiorrespiratoria es vital para mejorar la supervivencia. La mayoría de los defectos de HDC afectan el diafragma posterolateral (hernia de Bochdalek) aproximadamente 80% son del lado izquierdo, 20% del lado derecho y 2% son bilaterales. Está descrito que la morbimortalidad de esta patología en el paciente neonatal depende del tamaño del defecto y la hipoplasia pulmonar; entre mas grande el defecto más morbilidad y mortalidad ya que permiten una mayor herniación de los órganos abdominales y entre ellos el más importante y particularmente de mal pronóstico es la presentación del hígado dentro del defecto. Una complicación secundaria muy importante es la hipertensión pulmonar. Se realiza actualmente predictores sobre la supervivencia con factores ecocardiográficos a las 24 hrs de nacido y a las 48 hrs posteriores de su corrección quirúrgica donde se determina la funcionalidad cardíaca, la detección de cardiopatías asociadas como la persistencia del conducto arterioso, la cual se ha estudiado como un factor pronóstico, así como varias determinantes ecocardiográficas actuales que favorecen una predicción de la evolución antes y después del evento quirúrgico.

En el Hospital para el Niño Poblano se reciben pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita ya sea en sus primeras horas de vida o en los primeros días de vida que no han llevado manejo quirúrgico, ni un abordaje adecuado. Se ha observado una gran morbimortalidad en HDC secundaria a hipertensión pulmonar. En el Hospital para el Niño Poblano se han llevado a cabo varios estudios de investigación sobre el manejo quirúrgico de la hernia diafragmática así como de la hipertensión pulmonar. En este trabajo se lleva a cabo la investigación de los factores que participan en el pronóstico de supervivencia aunado al manejo de hernia diafragmática sobre todo, la hipertensión pulmonar secundaria; así mismo, se hace un análisis del manejo multidisciplinario que se otorga en el Hospital para el Niño Poblano, el cual podría incidir en el resultado final del paciente. Esta investigación tiene como finalidad proporcionar herramientas que mejoren la atención de estos pacientes.

### **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son los factores asociados a la sobrevida en pacientes con hernia diafragmática congénita que presentan hipertensión pulmonar secundaria en la población neonatal del Hospital para el Niño Poblano 2019-2022?

## OBJETIVO GENERAL Y ESPECÍFICOS

### OBJETIVO GENERAL

Conocer los factores que influyen en la sobrevida de los pacientes con hernia diafragmática congénita que presentan hipertensión pulmonar secundaria en el Hospital para el Niño Poblano en el periodo de enero de 2019-2022.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

Analizar factores demográficos de los pacientes con el diagnóstico de hernia diafragmática congénita en el Hospital para el Niño Poblano.

Identificar los factores diagnósticos postnatales implementados para detectar la gravedad de la hipertensión pulmonar secundaria a la hernia diafragmática congénita en esta población específica.

Detectar malformaciones cardiologicas asociadas en paciente con hernia diafragmática

Conocer cuál es el manejo hemodinámico que se implementa para las resistencias vasculares y el manejo de la disfunción ventricular secundaria a la hipertensión pulmonar asociada a hernia diafragmática congénita, que mejoran su supervivencia.

Detectar variables ecocardiográficas que ayudan a su manejo y pronóstico.

Identificar los factores positivos que mejoran la supervivencia de los pacientes con hipertensión pulmonar secundaria a la hernia diafragmática congénita en el Hospital para el Niño Poblano.

## MATERIAL Y MÉTODOS

La presente investigación se realizó en pacientes de la etapa neonatal con una edad de 0-28 días de vida con diagnóstico de hernia diafrágica congénita que ingresaron al Hospital para el Niño Poblano y que presentaron hipertensión pulmonar secundaria; se tomó el número de expediente de los pacientes que ingresaron a la Unidad de cuidados neonatales durante el periodo de enero 2019-2022 y se analizaron un total de 16 pacientes.

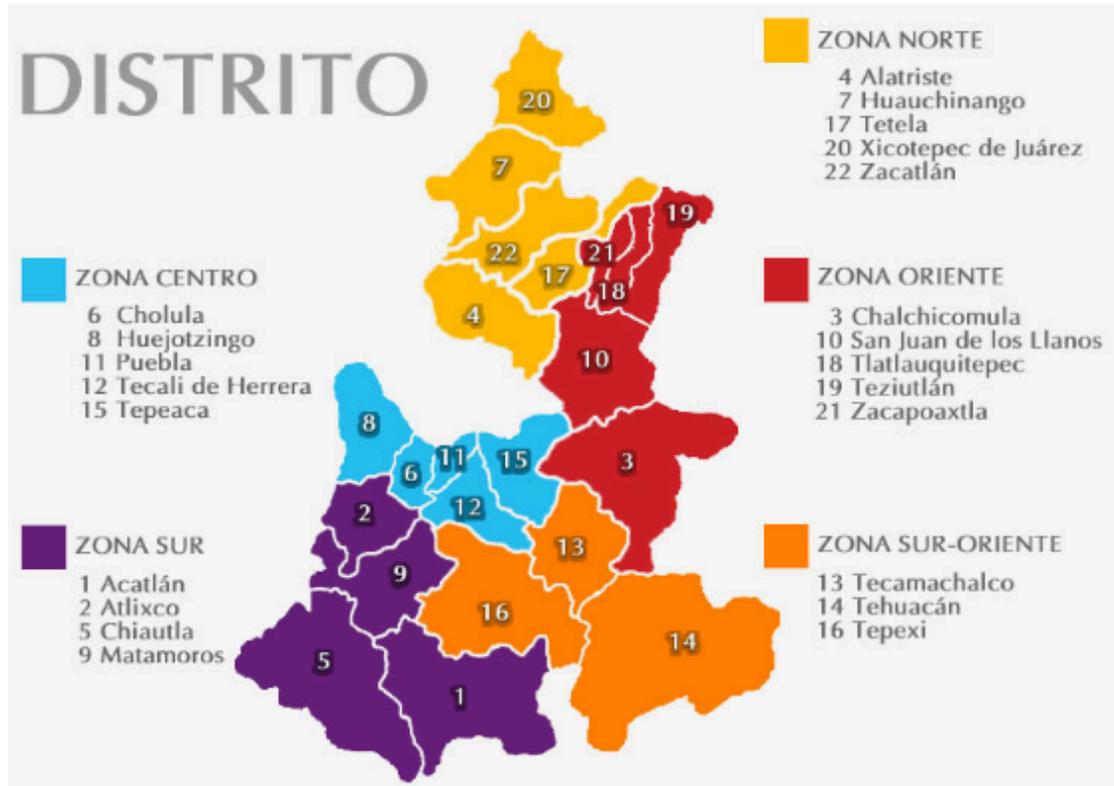
El tipo de estudio fue cualitativo, analítico, transversal, retrospectivo y longitudinal. Se analizaron expedientes de pacientes que se diagnosticaron con hernia diafrágica congénita con énfasis en la hipertensión pulmonar secundaria como complicación de la misma, con las siguientes características: recién nacidos de a 28 días de vida, pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital para el niño poblano, pacientes ingresados a la unidad de cuidados intensivos neonatales que tuvieron evaluación ecocardiográfica pre y postquirúrgica y se excluyeron recién nacidos con hernia diafrágica congénita que fueron operados fuera del Hospital para el Niño Poblano, recién nacidos que no cumplieron con valoración ecocardiográfica a las 48 hrs, expedientes que no contaron con al menos el 80% de la información necesaria y se eliminaron aquellos pacientes que fueron operados fuera del Hospital para el niño poblano.

Se buscó en la plataforma digital de expedientes clínicos y en los expedientes físicos a los pacientes ingresados en el periodo comprendido, que cumplieran con los criterios de inclusión. Se revisaron los expedientes con diagnóstico de hernia diafrágica congénita analizando la historia clínica, los antecedentes heredofamiliares y personales, los días de estancia intrahospitalaria, el estado sociodemográfico, el manejo del estado hemodinámico y respiratorio, así como sus días de uso de ventilación convencional o de alta frecuencia, la ecocardiografía prequirúrgica y postquirúrgica, las notas postquirúrgicas de cada paciente y el manejo inotrópico que recibieron durante su estancia.

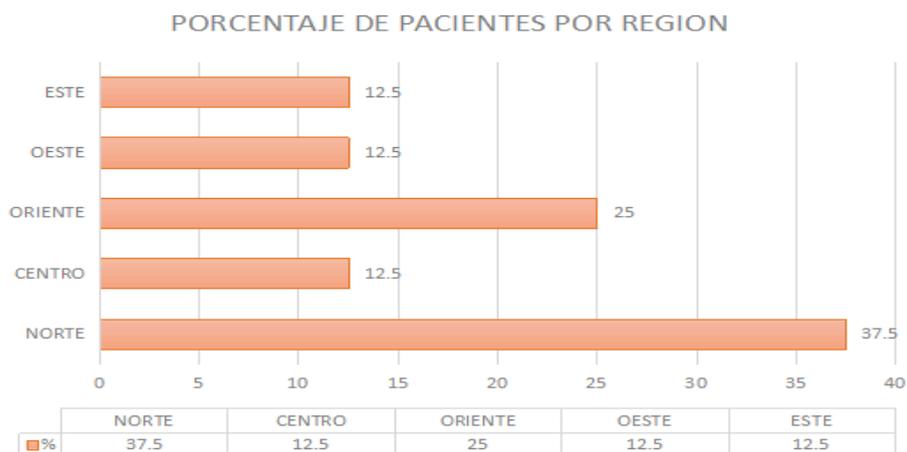
La captura de la información se realizó con las siguientes variables : nombre abreviado, edad de ingreso , días de estancia intrahospitalaria, ecocardiografía pre quirúrgica y post quirúrgica donde se tomaron en cuenta si contaba con presencia del conducto arterioso o no, hipertensión pulmonar, FEVI, días de ventilación, modalidades de ventilación, hallazgos quirúrgicos, tamaño del defecto, órganos hallados dentro del saco herniario, cardiotropos usados como adrenalina, norepinefrina, dopamina, dobutamina, uso de vasodilatadores como milrinona, sildenafil y óxido nítrico; en la recolección de expedientes que se hallaron con el diagnóstico de hernia diafrágica congénita en el Hospital para el Niño Poblano en el año del 2019-2021.6. En cuanto al análisis de la información estadística descriptiva, las variables cualitativas se expresaron en frecuencias absolutas y porcentajes; las variables cuantitativas de acuerdo a la distribución paramétrica o no paramétrica, se expresaron en medidas de tendencia central (promedio o mediana). Para el análisis se utilizó una base de datos en excel y se graficaron los datos obtenidos.

## **RESULTADOS**

Este estudio se realizó en el Hospital para el niño poblano entre enero 2019 y diciembre del 2022 se incluyeron 16 casos que cumplen con los criterios propuestos, encontrando los siguientes resultados:

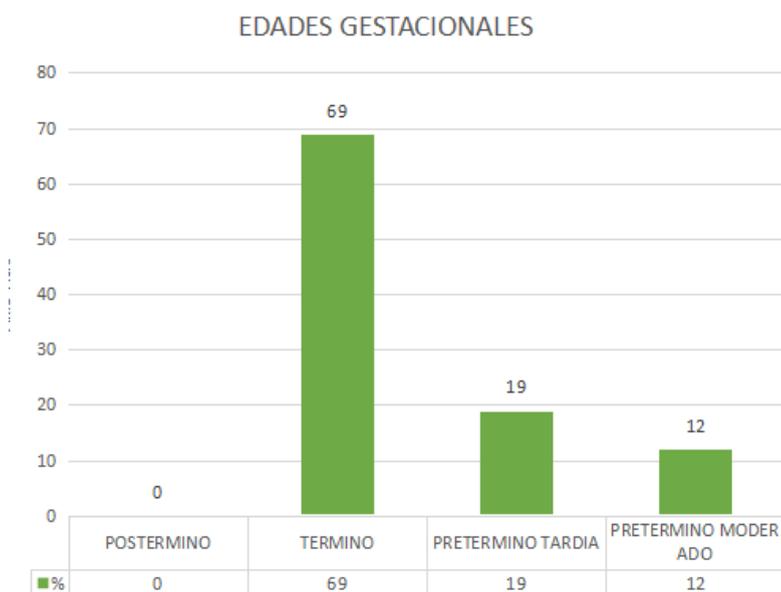


Estadísticamente se observa que la región con mayor predominio de la patología fue en el norte del estado de Puebla en un 37.5% (Huitzilán de Serdán, Zacapoaxtla, Ahuacatlán, Huejotzingo, Tenextatiloyan, Zacatlán de las Manzanas) y la segunda región de mayor predominio fue en el oriente en un 25% (Centro oriente: Puebla y Tehuacán)



En la siguiente tabla podemos describir los datos recabados al ingreso del paciente:

	PROMEDIO (NO.16)		
NO. DE CONSULTAS PRENATALES	6.3		
DETECCIÓN POR MEDIO DE ULTRASONIDO PRENATAL (%)	31%		
SEXO (M:F)	50:50		
EDAD GESTACIONAL (SDG)	37.4sdg		
	MÍNIMO	MÁXIMO	PROMEDIO
DÍAS DE INGRESO (HRS-DÍAS)	5 hrs	10 días	2 días

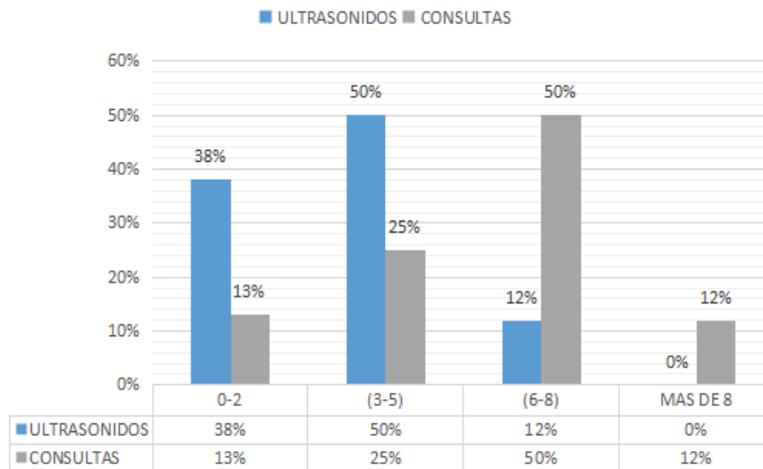


GRÁFICA 2. Semanas gestacionales en pacientes con hernia diafragmática. Nótese que predominan los pacientes a término en el 69% y se puede observar que los paciente

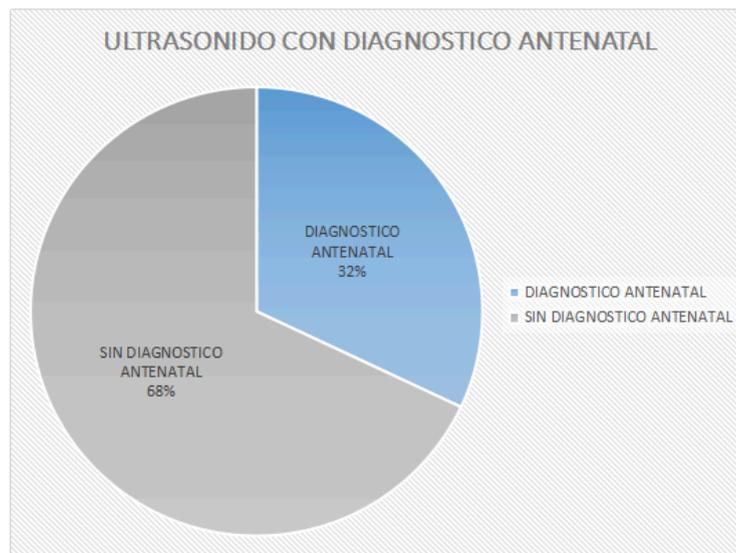
pretérmino se divide en pretérmino tardío con un porcentaje de 19% y pretérmino moderado con un 12%.

Dentro de los antecedentes perinatales se analizó el número de consultas prenatales las cuales se refiere un promedio de 6.3 consultas. Un promedio de 3.6 consultas prenatales realizadas. Dentro de las comorbilidades observadas en el periodo prenatal se observa de predominio: infecciones de vías urinarias y cervicovaginitis; también se detectó en un caso diabetes gestacional no controlada y enfermedad hipertensiva.

### CONSULTAS Y ULTRASONIDOS PRENATALES



GRÁFICA 3. Seguimiento clínico y ultrasonográfico en la etapa prenatal. Predominantemente se realizaron de 3 a 5 ultrasonidos obstétricos y de 6 a 8 consultas prenatales.



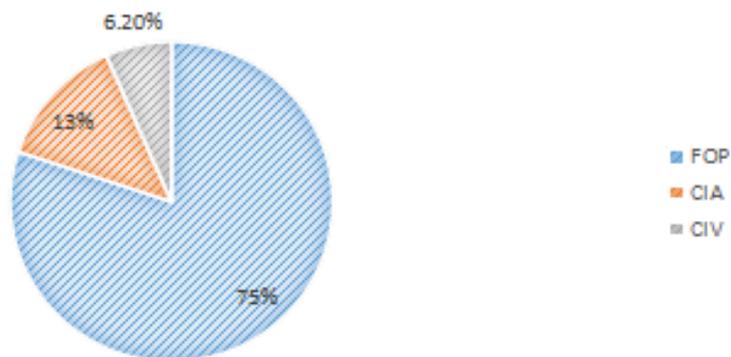
GRÁFICA 4. DIAGNÓSTICO ANTENATAL. Se observó el diagnóstico de hernia diafragmática en un 32%.

## PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO



GRÁFICA 5. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO. Representado en un 56% en la valoración ecocardiográfica prequirúrgica.

## CARDIOPATIAS ASOCIADAS

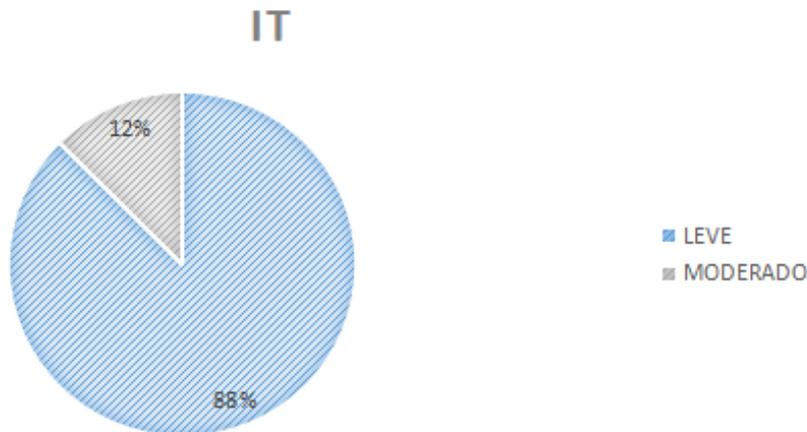


GRÁFICA 6.- Cardiopatías asociadas. Se observa en un 75% presenta foramen oval permeable (FOP) al ingreso; 13% presenta comunicación interauricular (CIA) y en un 6.2% se observó comunicación interventricular. (CIV).

El ecocardiograma prequirúrgico de los 16 casos reportó la presencia de la persistencia del conducto arterioso en el 56%, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) calculada por insuficiencia tricuspídea (IT) se reportó con una media de 39 mmhg, uno de los casos se observó una hipertensión pulmonar de 90 mmhg en este paciente se presentó dificultad para la progresión ventilatoria además de presentar disfunción ventricular severa y defunción dentro de las primeras 48 hrs, así mismo se evaluó la disfunción ventricular encontrada en dos pacientes. La insuficiencia tricuspídea leve se presentó en un 80% de los casos.

	PRE- QUIRÚRGICO			POST-QUIRÚRGICO		
	MÍNIMO	MÁXIMO	PROMÉDIO	MÍNIMO	MÁXIMO	PROMEDIO
PSAP POR IT (MMHG)	20	78	39.6	20	91	40.1
FEVI (%)	50	70	70.4	59	75	67.4

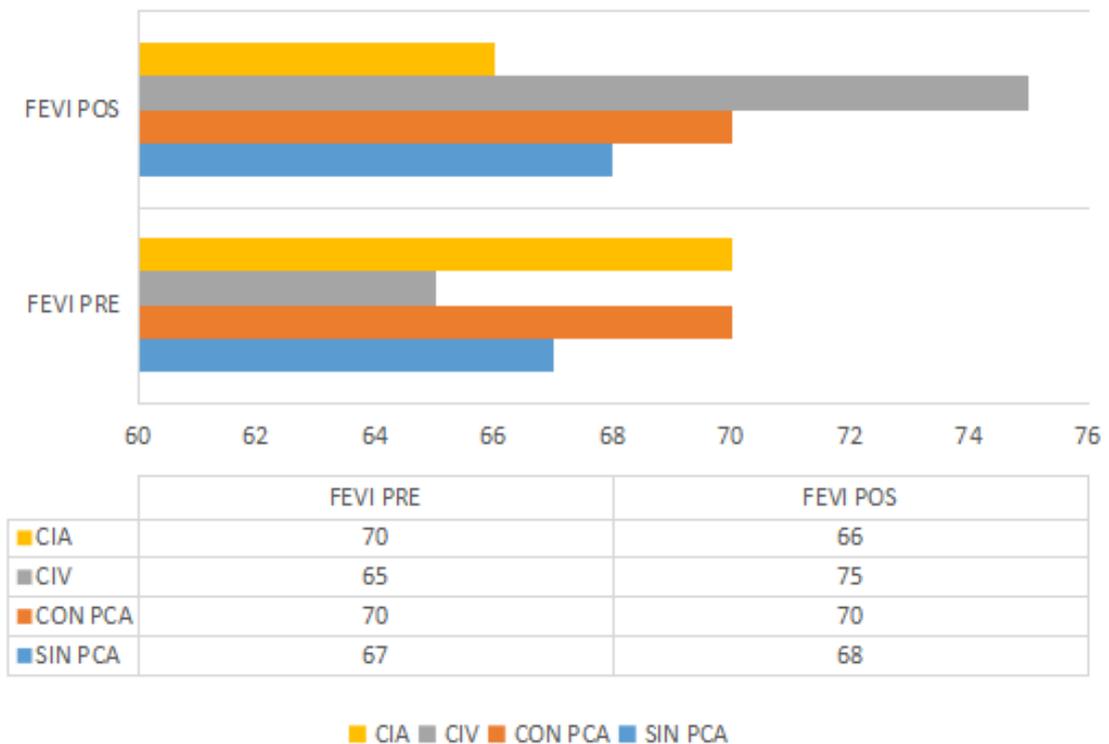
En un caso la PSAP por IT prequirúrgica fue un predictor de mayor mortalidad para el paciente. Se valoró la FEVI y se observó una media de 70%. En el paciente que se diagnosticó hipertensión pulmonar severa, presentó disfunción ventricular importante (FEVI 50%).



GRÁFICA 7.- INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA. La valoración de la insuficiencia tricuspídea al ingreso, predominando en un 88% la clasificación leve.

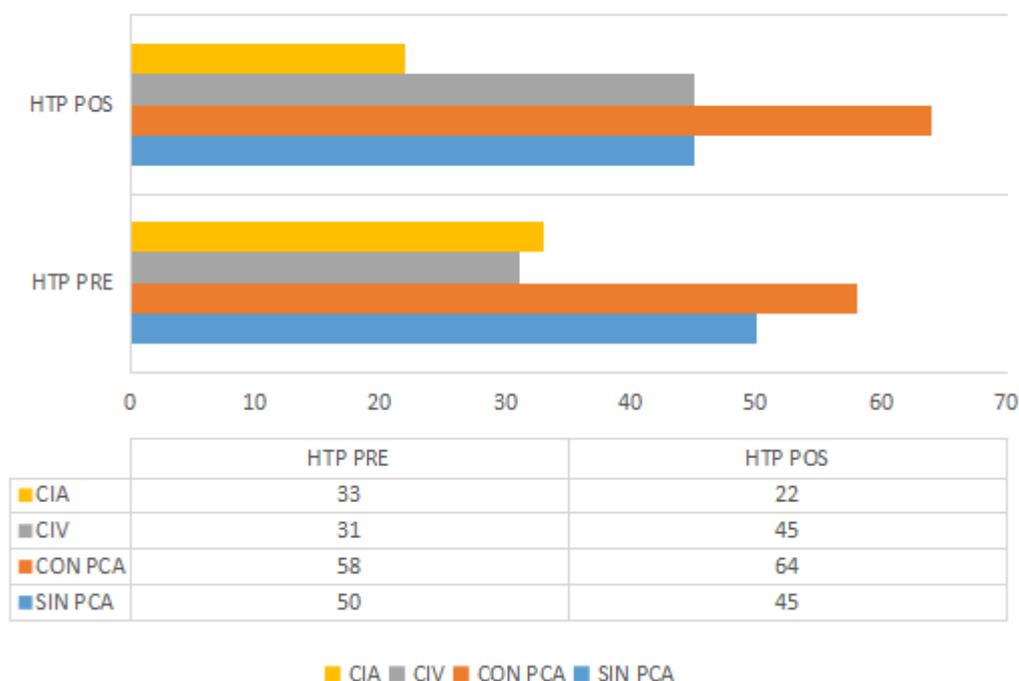
En el control ecocardiográfico postquirúrgico de los pacientes, se observándose sobre todo una disminución de la FEVI post quirúrgica con una media de 69%, la hipertensión pulmonar en un caso elevó hasta un máximo de 91 mmHg y la insuficiencia tricuspídea se presentó igualmente en leve en el 80% de los pacientes.

**FRACCIÓN DE EYECCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDO.**



GRÁFICA 8. FUNCIÓN DE LA FRACCIÓN DE EYECCIÓN VENTRICULAR IZQUIERDO (FEVI) prequirúrgica y postquirúrgica, en diferentes estados fisiopatológicos; donde se observa que la su disminución en el estado postquirúrgico repercute más en los pacientes con presencia de la comunicación auricular y una mejoría en la comunicación interventricular.

### HIPERTENSION PULMONAR PRE Y POSTQUIRURGICA



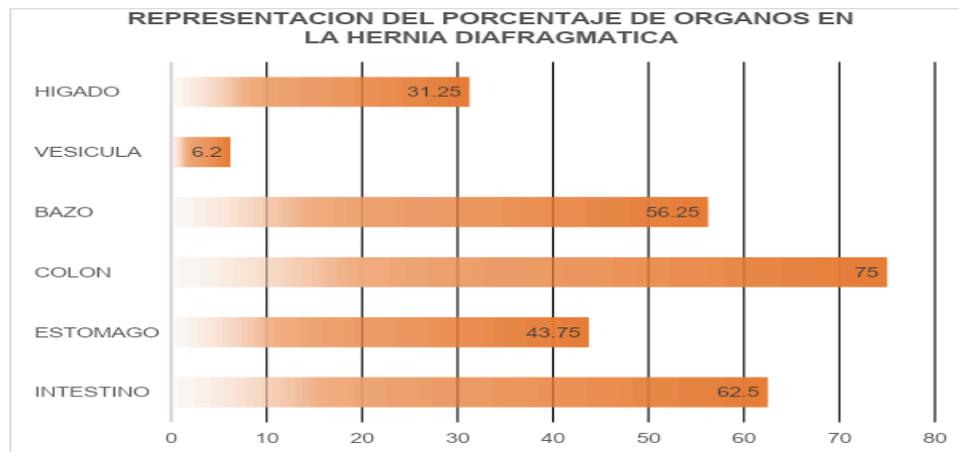
GRÁFICA 9. PRESIÓN SISTÓLICA DE LA ARTERIA PULMONAR (PSAP) Se estima por insuficiencia tricuspídea, pre quirúrgica y post quirúrgica. En esta gráfica se observa una diferencia de 14 mm Hg en la comunicación interventricular con incremento en la valoración ecocardiográfica postquirúrgica en comparación a persistencia del conducto arterioso y la comunicación auricular.

En los casos analizados se observó que la presencia del defecto posterolateral del lado izquierdo el cual predominó en un 94% en comparación con el derecho.

### HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

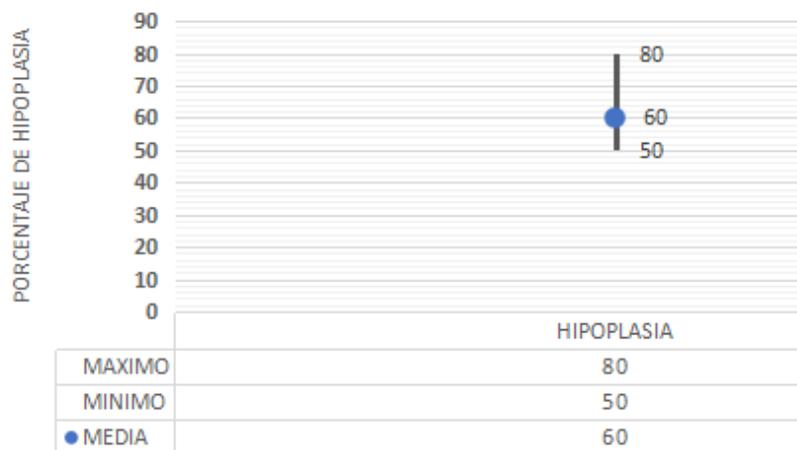


GRÁFICA 10- Hernia diafragmática congénita.



GRÁFICA 11.- INCLUSIÓN DE ÓRGANOS EN LA HERNIA DIAFRAGMÁTICA. En los defectos herniarios predomina la inclusión de colon en un 75%. Los órganos que se hallaron en el saco herniario tuvieron el siguiente porcentaje: hígado 31.25%, vesícula 6.2%, bazo 56.25%, colón 75%, estómago 43.75%, intestino 62.5%.

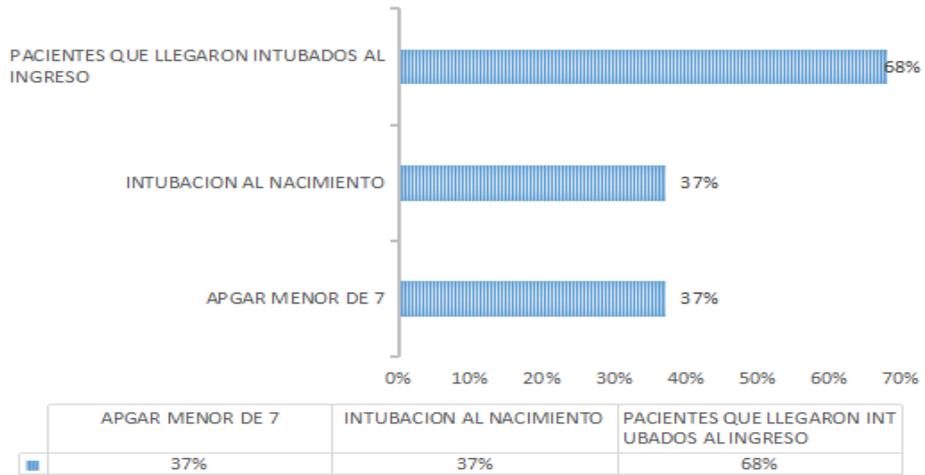
#### HIPOPLASIA PULMONAR



GRÁFICA 12.- HIPOPLASIA PULMONAR. Se observó una media de hipoplasia pulmonar del 60%.

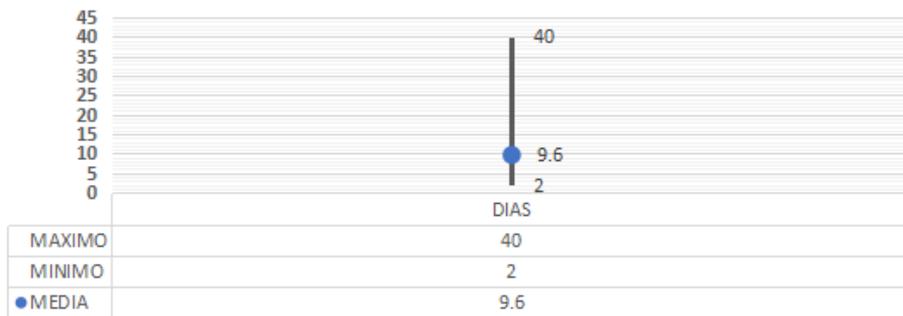
Se investigó sobre el manejo ventilatorio, se analizó que los pacientes que llegaron intubados antes de su ingreso fue del 68%, la intubación al nacimiento se presentó en el 37% donde el Apgar al nacimiento fue menor de 7 y solo en el 32% restante se intubo en el Hospital para el niño poblano. Dentro de la terapia neonatal en estos casos se observó que el 93% necesitó ventilación mecánica convencional y solo el 6% requirió ventilación de alta frecuencia; el uso de la ventilación mecánica convencional fue de una media 9.5 días siendo una máxima de 38 días.

### MANEJO VENTILATORIO

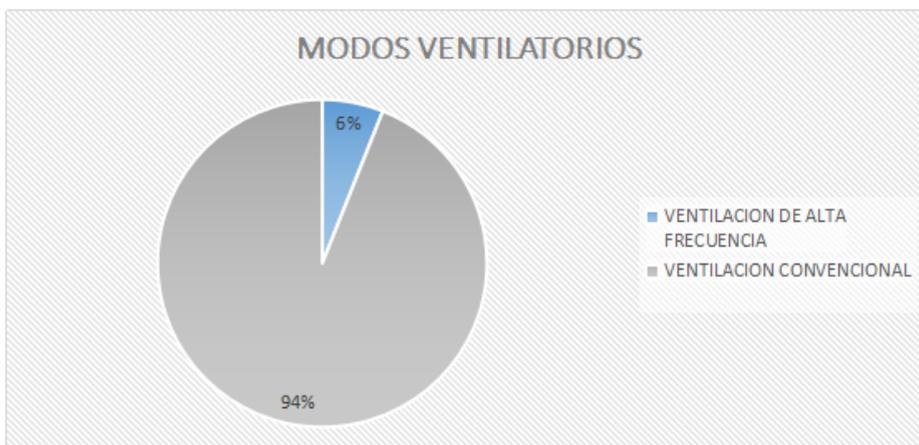


GRÁFICA 13 MANEJO VENTILATORIO. Se observó en un 37% de los pacientes la necesidad de intubación endotraqueal al nacimiento al presentar un APGAR menor de 7.

### VENTILACIÓN CONVENCIONAL



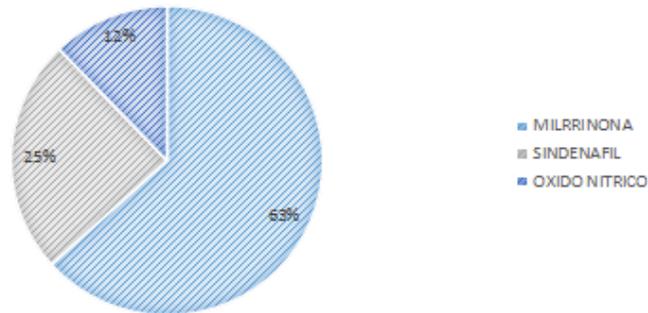
GRÁFICA 14.- DÍAS DE USO DE VENTILACIÓN MECÁNICA CONVENCIONAL. Se observó el uso de ventilación mecánica convencional con una media de 9.6 días.



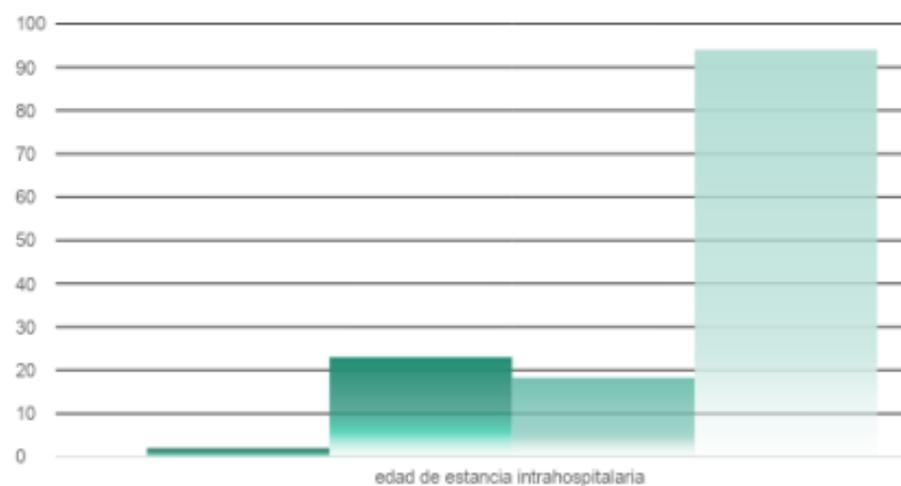
GRÁFICA 15.- MODOS DE VENTILACIÓN USADOS. Predomina el uso de ventilación mecánica convencional en un 94%

El manejo hemodinámico donde se requirió uso de inotrópicos, la adrenalina representó un 93% , 37.5% con norepinefrina y en el 18.75% dobutamina. El uso de dos aminas se observó en e 31.2% con dos grupos: en un primer grupo con 6.2% fue con adrenalina y dobutamina y en el segundo grupo el 25% con adrenalina y norepinefrina; en el 12.5% se observó el uso de tres aminas con adrenalina, norepinefrina y dobutamina. En ningún caso se manejó con dopamina ni vasopresina. El uso de vasodilatadores se observó en el 63% con milrinona, 25% sildenafil y en el 12% óxido nítrico; los pacientes que presentaron mayor supervivencia fueron los tratados con milrinona y sildenafil.

### VASODILATADORES



### ESTANCIA INTRAHOSPITALARIA



GRÁFICA 16.- Estancia intrahospitalaria. La media fue de 23 días , siendo la mínima de 2 días de hospitalización (está presentándose en un paciente con hipertensión pulmonar severa que murió a las 48 hrs posterior a la cirugía) y una máxima de 90 días de hospitalización.

## **DISCUSIÓN**

La hernia diafrágica congénita es una patología de manejo complejo por las complicaciones asociadas, dentro de las cuales se encuentra la hipertensión pulmonar secundaria. Los pilares contemporáneos del manejo de la hernia diafrágica congénita incluyen el asesoramiento de la atención multidisciplinaria desde la etapa antenatal con un diagnóstico prenatal guiado por ultrasonido, resonancia magnética u otros métodos de imagen que apoyen su diagnóstico, la optimización médica después del nacimiento y la reparación quirúrgica electiva, permite la estabilización de la hipertensión pulmonar y el objetivo principal es llevarlo a la maduración de los pulmones durante su crecimiento postnatal con menos complicaciones. En Estados Unidos la mayoría de los casos de hernia diafrágica congénita se detecta prenatalmente; se han realizado múltiples investigaciones en el abordaje fetal. (1) En el 2010, el consorcio EURO sobre hernia diafrágica congénita publicó un protocolo de tratamiento estandarizado, que abarcó 5 años de investigación y hacen la recomendación del mayor uso de ultrasonido 2D y o resonancia magnética en el segundo trimestre se convirtió en un diagnóstico prenatal adecuado y su evaluación experta más detallada donde se determina la ubicación del defecto, la medición de la relación pulmón/cabeza y la posición del hígado; además de descartar anomalías o síndromes congénitos adicionales como las cromosómicas o genitourinarias que se presentaron en un 25% y las anomalías cardíacas en aproximadamente 20% de los casos. Los métodos de imagen adicionales como la volumetría pulmonar, la ecografía 3D y los estudios Doppler de la vascularización pulmonar son pronósticos para la hipertensión pulmonar en caso de necesitar tempranamente el uso de la oxigenación por membrana corpórea y ésta a su vez mejora la supervivencia postnatal (20); sin embargo en México no se ha podido realizar este tipo de investigaciones, ya que el cuidado prenatal no ha sido el adecuado, ni el más eficiente, aunque el 50% de los casos las consultas prenatales fueron entre 6-8 consultas encontrándose por arriba del mínimo que marca las normas para un seguimiento prenatal adecuado y los ultrasonidos obstétricos realizados fueron de 3 a 5, solo en el 32% de los pacientes tuvieron detección antenatal del defecto y el desconocimiento del tratamiento al nacer no fue el más adecuado.

En un estudio realizado en el Hospital para el niño poblano sobre la morbimortalidad de la hernia diafrágica que abarcó desde el 2002-2012 con un total de 85 casos; reportó una relación de género masculino y femenino de 1.25:1. (21) En otro estudio reportado por Van Meurs en el 2006 en Memorial Hermann Children's Hospital, Houston, no hubo predominio de sexo;(22) igual que en nuestro estudio. En nuestro estudio se observaron pacientes prematuros que representan 19% prematuros tardíos y el 12% fueron prematuros moderados que nacieron con hernia diafrágica congénita, sin embargo la edad gestacional a término ha sido la predominante en el estudio realizado. Hutcheon et al. mostraron que la mortalidad neonatal e infantil disminuyeron significativamente con el avance de la gestación en el 25-36% a las 37 semanas de gestación y del 17-20% a las 40 semanas de gestación, respectivamente. (23) Un estudio de Odibo et al. demostró en 104 casos que la edad gestacional al momento del parto es inversamente correlacionada con la necesidad de ECMO (24) y Safavi et al, no encontró diferencias en la mortalidad al dividir categóricamente la edad gestacional al momento del parto, en menos de 37 semanas de gestación; tampoco observó una diferencia en la mortalidad entre el parto vaginal y el parto por cesárea.(26)

Dentro de la investigación el diagnóstico antenatal fue únicamente del 32% y el 37% de los pacientes presentó un APGAR menor de 7 a los 5 minutos del nacimiento, los cuales son factores importantes para la investigación ya que se ha observado que un manejo ventilatorio preventivo y con un manejo sedación adecuada, puede aminorar las complicaciones cardiorrespiratorias entre ellas la hipertensión pulmonar secundaria, que mal manejada condiciona mayor morbimortalidad.

En el manejo a nivel respiratorio posterior al nacimiento, se observó que la intubación durante la reanimación avanzada fue del 37% sobre todo en los paciente que presentaron Apgar menor de 7 a los 5 minutos; en los pacientes con deterioro ventilatorio horas posteriores al nacimiento fue del 31% la necesidad de iniciar ventilación convencional y solo en un 32% de los paciente

que llegaron al Hospital para el Niño Poblano en manejo ventilatorio con fase I a fase II de ventilación requirió intubación inmediata a su ingreso, así como se observó que las condiciones cardiorrespiratorias fueron de mayor complejidad para su tratamiento. El manejo respiratorio en las guías japonesas de hernia diafragmática congénita realiza énfasis en mantener una hipercapnia e hipoxemia permisiva para evitar el uso de parámetros elevados en ventiladores convencionales, en la medida en que se pueda mantener el pH sanguíneo y el nivel mínimo de oxígeno suministrado a los tejidos, se prefiere una saturación preductal que se mantenga entre 85-95% y una saturación de oxígeno postductal mayor de 70%; el modo ventilatorio de preferencia es el convencional con una presión media no mayor de 17 cm H<sub>2</sub>O y una presión inspiratoria máxima de 25 H<sub>2</sub>O (26); en todos los recién nacido con hernia diafragmática congénita se debe alcanzar una pCO<sub>2</sub> arterial entre 45 y 60 mmHg y un pH entre 7.25 y 7.40, son los parámetros sugeridos de la guía de diagnóstico y tratamiento de la hernia diafragmática congénita en Canadá.(28) En las investigaciones realizadas por el Hospital para el niño poblano, se encontró que un 62.2% de los pacientes necesitó la modalidad convencional y un 37.8% con alta frecuencia.(23) En nuestra investigación el 94% de los pacientes se manejó con modalidad convencional y solo en el 6% se usó la alta frecuencia, se podría decir que la estabilización cardiorrespiratoria en los últimos 3 años han mejorado y no se implementado mayor uso de la ventilación de alta frecuencia.

Luckily and Drs Ladd, reportaron que la fisiología de la hipertensión pulmonar y el grado de hipoplasia pulmonar son las amenazas inmediatas para la vida en un recién nacido con hernia diafragmática congénita, por lo que la reanimación y la estabilización al nacer, seguidas de un período de optimización médica pueden permitir la resolución o mejoría de la misma hipertensión pulmonar y la hipoplasia pulmonar antes de la reparación electiva del defecto diafragmático a veces días o semanas después al nacimiento.(3) En otro estudio sobre la valoración de 59 centros en Estados Unidos donde después del nacimiento, muchos de estos experimentan insuficiencia respiratoria a menudo con hipertensión pulmonar aunada; para evitar la hipoxia y consecuentemente empeoramiento del estado cardiorrespiratorio, se requiere asistencia respiratoria en la sala partos. (23)

El Hospital para el Niño Poblano al no contar con servicio de toco cirugía, recibe pacientes trasladados de los municipios de Puebla donde en su mayoría representa la zona norte del estado; el manejo en sus primeras horas de vida o días al nacimiento es determinado por sus hospitales de referencia, únicamente los pacientes con detección temprana en el período prenatal contaron con una reanimación avanzada y asistencia ventilatoria anticipada. El grado de la hipertensión pulmonar y el manejo inmediato en una terapia intensiva mejora las condiciones de supervivencia y menores complicaciones que conlleven a mayor mortalidad; que es lo que se ha visto en el hospital en los últimos años y en nuestro estudio el manejo inmediato de la estabilización de los pacientes beneficia el pronóstico de supervivencia.

La evaluación cardiológica a su ingreso es un factor predominante para determinar su morbimortalidad; la ecocardiografía diagnóstica determina varios parámetros indispensables desde el primer día de vida que pueden predecir la supervivencia en la hernia diafragmática congénita. La ecografía prequirúrgica tiene como objetivo recabar los siguientes parámetros: anomalías estructurales, dentro de las cuales encontramos la persistencia del conducto arterioso que fue del 56% de los pacientes estudiados, su hallazgo se encuentra aún fisiológico para las 72 horas de vida. Otras variables fueron la presencia de cardiopatías aunadas que pudieran complicar el pronóstico y el manejo de los pacientes siendo el foramen oval, la comunicación interventricular y la comunicación interauricular, sin embargo, de ellas ninguna aportó mayor complejidad para el manejo del estado hemodinámico de los pacientes. Se ha reportado que la valoración de la insuficiencia tricuspídea, la capacitancia de la arteria pulmonar y la integral de tiempo de velocidad del ventrículo derecho por medio de ecocardiograma puede detectar mejor la interacción vascular pulmonar total en pacientes con hernia diafragmática congénita.(5) Sin embargo, en el grupo estudiado no se contó con estos parámetros y se sugiere su utilidad para dirigir el manejo clínico y pronóstico del comportamiento de la hipertensión pulmonar secundaria a la hernia diafragmática congénita. En los parámetros ecocardiográficos observados en nuestro estudio, se determinó el grado de hipertensión pulmonar donde se determinó una valoración prequirúrgica con una media de 39.6 mm Hg y una media postquirúrgica de 41.1 mm Hg con poca influencia entre el estado prequirúrgico y postquirúrgico de la hipertensión pulmonar en nuestros pacientes concluyendo

que una estabilización cardiorrespiratoria adecuada disminuye el riesgo de severidad de la hipertensión pulmonar. En la valoración de la FEVI no hubo una variación importante ya que se observó una media del 70% en el ecocardiograma pre quirúrgico y un 68% en el postquirúrgico. En las guías de diagnóstico y tratamiento de hernia diafragmática congénita en Canadá menciona que se debe realizar un ecocardiograma completo dentro de las 48 hrs posteriores al nacimiento para definir la anatomía intracardiaca, evaluar el tamaño de la arteria pulmonar, la gravedad de la hipertensión pulmonar, la presencia y dirección de la arteria pulmonar, la desviación ductal e intracardiaca y función ventricular derecha e izquierda. Los ecocardiogramas de seguimiento están indicados para la inestabilidad hemodinámica inexplicable, pero no rutinariamente antes de la reparación en ausencia de una indicación clínica. Está indicado de forma rutinaria un ecocardiograma de seguimiento, dado que la persistencia de la hipertensión pulmonar más de 14 días predice la muerte y otros resultados adversos.(28) Ante estas sugerencias podemos comentar que el hecho de la valoración ecocardiográfica prequirúrgica y postquirúrgica ha sido de beneficio tanto para su estabilización y mejoramiento de las condiciones del paciente antes de su cirugía como para su pronóstico posterior a la corrección quirúrgica.

El defecto herniario de mayor predominio es el posterolateral izquierdo, que es igual al reportado en el estudio del 2019 en este hospital. Igualmente se observó en un estudio multicéntrico internacional realizado en 4123 sobrevivientes que es de mayor predominio el defecto izquierdo en un 85% en comparación con el derecho.(10) También se comenta en varios estudios que el tamaño del defecto determina un factor importante para la morbimortalidad del paciente, sin embargo en la investigación realizada, no se pudo determinar las medidas exactas del defecto para poder valorar si fue un factor importante de mortalidad. En un artículo dirigido en Estados Unidos en el departamento de cirugía, universidad de ciencias y salud de Oregon en el 2022 se comenta dos factores importantes en los hallazgos quirúrgicos de la hernia diafragmática congénita: la hipoplasia pulmonar y el tamaño del defecto, que son predictores negativos para la supervivencia del paciente, la gravedad de la hipoplasia pulmonar y los hallazgos de hígado dentro del defecto herniario son indicadores de pronóstico negativo con una caída de supervivencia del 93% al 43% cuando el hígado está en el lado izquierdo.(1) En la investigación realizada el grado de la hipoplasia pulmonar en los casos seleccionados fue de una media 60% y la presencia de hígado en un 32% sin embargo no se observaron como factores predictores negativos, ni de mortalidad. En esta investigación no se observó una diferencia significativa entre los pacientes que tenían el hígado en saco herniario en comparación con los que no y los órganos predominantes fueron el colon y el intestino.

El uso de 3 aminas y el uso del óxido nítrico para manejo de la hipertensión pulmonar condiciona un predictor negativo y de alta mortalidad. El uso de vasodilatadores como milrinona y sildenafil no se pueden recomendar como medicamentos óptimos en el manejo de la hernia diafragmática congénita, aún no está claro si la mortalidad o el pronóstico a largo plazo mejoran con el uso de estos vasodilatadores, aún está en investigación, ¿cuál es el vasodilatador más efectivo?, ¿a qué dosis? y ¿el método de administración?. (26)

El óxido nítrico está indicado en hipertensión arterial pulmonar suprasistema confirmada sin disfunción ventricular izquierda, siempre que el reclutamiento pulmonar sea adecuado; así como el uso del sildenafil en pacientes con hipertensión pulmonar refractaria o como complemento al retirar el óxido nítrico; y la milrinona debe usarse para tratar la disfunción cardíaca, particularmente si está asociada a la hipertensión pulmonar son recomendaciones de las guías canadienses (28); en las guías japonesas el valor de recomendación del óxido nítrico aún es deficiente por sí sola, no ha mejorado la supervivencia de sus pacientes, solo cuando se introduce el uso de ECMO disminuye las tasas de mortalidad; actualmente sigue siendo controvertido su uso. (26) El uso rutinario del óxido nítrico no es de primera elección en nuestra investigación ya que el costo beneficio está ligada a las capacidades socioeconómicas del hospital y es reservada para casos de hipertensión pulmonar severo y de difícil estabilidad. Se ha observado que en estos tres años estudiados, solo se ha necesitado el uso de la milrinona y el sildenafil en un 63% de los pacientes y en mantenimiento con el sildenafil a su egreso fue de un 12% de los pacientes, de los cuales se realizó un seguimiento ecocardiográfico a la semana y que presentaron una hipertensión pulmonar persistente de leve a moderada. El ECMO no se

puede recomendar de manera uniforme para el tratamiento de hernia diafragmática congénita, pero se recomienda examinar su aplicación en manejo de la insuficiencia respiratoria reversible, la cual se presenta normalmente en paciente con insuficiencia cardiorrespiratoria grave que no responden a la terapia conservadora; su recomendación aún es de débil recomendación, por que no hay conclusiones claras sobre su eficacia en la hernia diafragmática congénita.(26) Sería una investigación sustancial en los casos de hernia diafragmática congénita que presenten disfunción ventricular e hipertensión pulmonar severa sin embargo el Hospital para el niño poblano no cuenta con el recurso.

EL seguimiento a largo plazo de la hernia diafragmática congénita para el manejo oportuno de sus complicaciones, incluyen la recurrencia de la hernia, complicaciones a nivel del sistema respiratorio como la enfermedad pulmonar crónica por el grado de hipoplasia al momento de su detección, complicaciones neurológicas como trastornos del comportamiento, deterioro de la función del tracto digestivo como el reflujo gastroesofágico y la obstrucción intestinal, la discapacidad auditiva, anomalías musculoesqueléticas como deformidades torácicas y escoliosis; son complicaciones que se recomienda dar continuidad y seguimiento posterior a su egreso y su manejo oportuno puede reducir significativamente sus complicaciones y mejorar la calidad de vida del niño.(26) Por ello se puede sugerir continuar con un protocolo multidisciplinario con seguimiento de las subespecialidades en el Hospital para el Niño Poblano y mejorar su sobrevida.

## **CONCLUSIONES**

Un factor de buen pronóstico dentro de los pacientes del Hospital para el Niño Poblano en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales fue su ingreso dentro del primer a segundo día de vida, sobre todo en los pacientes que se optimizó el manejo cardiorrespiratorio desde el minuto de vida y que tuvieron un pronto traslado a esta unidad.

La intubación traqueal con manejo de ventilación artificial mejora la sobrevida de los pacientes a su ingreso, solo en caso de presentarse un diagnóstico antenatal con detección de un defecto pequeño y una hipoplasia pulmonar no grave se podría valorar el uso de oxígeno suplementario, sin embargo en nuestro hospital al ser de referencia, no se puede implementar ese paso importante, este dependerá siempre del hospital de donde se trasladan.

La implementación del uso del ecocardiograma durante los últimos tres años en el pre quirúrgico y post quirúrgico de los pacientes con el diagnóstico de hernia diafragmática congénita aportó el pronóstico del comportamiento de la hipertensión pulmonar secundaria e implementó su mejor manejo cardiorrespiratorio, previniendo el desarrollo de la hipertensión pulmonar severa.

Anteriormente en investigaciones previas se había asociado la morbimortalidad de nuestros pacientes a la persistencia del conducto arterioso y se observó que la hipertensión pulmonar con un PSVD mayor a 60 mmHg condiciona más mortalidad; sin embargo en los últimos tres años, se observó que la persistencia del conducto arterioso sigue siendo un hallazgo alto en el ecocardiograma pre quirúrgico y una hipertensión pulmonar postquirúrgica de 60 mmHg no fue una condicionante de morbilidad, a excepción de un caso, donde la PSVD pre quirúrgico fue mayor de 70 mmHg si condicionó un factor pronóstico negativo de gran mortalidad.

La persistencia del conducto arterioso sigue siendo de mayor frecuencia a su ingreso en comparación con el porcentaje de cardiopatías asociadas, como la comunicación interventricular y la comunicación auricular; sin embargo, no se observó en este grupo de estudio que fueran un factor negativo para su manejo.

La presentación del defecto herniario sigue siendo de mayor predominio del lado izquierdo y fue un factor positivo de supervivencia.

El porcentaje de órganos incluidos en el saco herniario fue representado en una mayor parte por colón en un 75%, intestino en un 62.5% y el hígado en un 32%, su presencia no fue un factor negativo de morbimortalidad.

El uso de ventilación convencional fue un factor positivo en la sobrevida de los pacientes y el uso de la ventilación de alta frecuencia fue un predictor de mayor mortalidad; con ello podemos sugerir mantener saturaciones de 85-95%, con controles gasométricos con hipercapnia e hipoxemias permisivas, que puedan mantener los parámetros ventilatorios con presiones medias menores a 12 cm H<sub>2</sub>O y que permitan mantener la modalidad ventilatoria convencional para mejorar su supervivencia.

El uso de cardiotropos posterior a la plastia diafragmática en monoterapia fue del 93% de los pacientes. El principal cardiotrópo usado fue la adrenalina de la cual la dosis máxima en infusión fue de 0.14mcg kg min; condicionó un factor positivo de supervivencia. En cambio los pacientes que se manejaron con más cardiotropos fueron un factor negativo para la supervivencia.

En el manejo de la hipertensión pulmonar se usaron vasodilatadores como la milrinona y el sildenafil de manera temprana mediante un seguimiento ecocardiográfico prequirúrgico y postquirúrgico.

Se sugiere continuar las evaluaciones rutinarias por medio de la ecocardiografía para determinar la evolución de la hipertensión pulmonar secundaria a la hernia diafragmática congénita que puede mejorar y prevenir sus complicaciones, sobre todo en un margen no mayor de 14 días posterior a la plastia diafragmática.

De los pacientes estudiados únicamente 1 paciente requirió el uso de óxido nítrico, en comparación con estudios previos donde el uso del óxido nítrico se presentó en mayor frecuencia. Se necesitan mayor número de estudios sobre el beneficio del uso del óxido nítrico, cuyo uso continúa siendo controvertido a nivel mundial.

Se recomienda realizar un seguimiento multidisciplinario de los pacientes con hernia diafragmática congénita para resolver tempranamente sus complicaciones y disminuir su morbimortalidad durante el primer año de vida.

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

A.- Código de los Estados Unidos Mexicanos capítulo único de Investigación.

B.- El acuerdo emitido por la Secretaría de Salud publicado en el Diario Oficial de Federación el martes 26 de enero de 1982, páginas 16 y 17 así como a las normas institucionales establecidas.

C.- Los resultados se proporcionarán a las autoridades como a aquellos que deseen seguir investigando sobre los resultados de la calidad de vida.

E. Se mantendrá la confidencialidad de las pacientes de acuerdo a la NOM-004-SSA3- 2012, del expediente clínico

Se considera investigación sin riesgo, empleando técnicas y métodos de investigación documental retrospectivo y aquellos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio. Esta investigación se considera de riesgo menor puesto que se emplean métodos y métodos de investigación documental retrospectivo, sin intervención o modificación intencionada. Se realizará revisión de expedientes clínicos del paciente que se diagnosticó con hernia diafragmática dentro de la unidad de cuidados intensivos neonatales del hospital para el niño poblano en el lapso de tiempo de enero del 2019 a diciembre del 2022, manteniendo en anonimato su identidad.

## REFERENCIAS

1. Mesas B., Hammarqvist-vejde J. Differences in outcomes in Prenatally Diagnosed Congenital Diaphragmatic hernia compared to postnatal detection: a single-center experience. *Fetal diagnosis and therapy* 2016; 39(4) :241–247.
2. Velacorabcho B., De la calle B., Taboas B. Hernia diafragmática congénita en la gestación gemelar. *Servicio de neonatología, Hospital Universitario la Paz, Madrid*. 2021; 48: 2-4.
3. Han, X.-Y., Selesner, L. T., & Butler, M. Congenital diaphragmatic hernia: considerations for the adult general surgeon. *The surgical clinics of North America*. (2022). 102(5), 739–757. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2022.07.007>
4. Kamath-Rayne, Beena D., Md, Mph; Jobe, Alan H., Md, Phd.. Desarrollo vascular anómalo y restricción del crecimiento. *Creasy and Resnik. Medicina Materno fetal* . Elsevier, España .enero, 2020. 16, 223-234.
5. Kang c, Zhao e, Zhou y, et al. Cambios dinámicos de la presión arterial pulmonar y el conducto arterioso en recién nacidos humanos desde el nacimiento hasta las 72 hrs de edad. *med. Estados Unidos*. 2016; 95(3)
6. Jones Cb, Crossland Ds. The interplay between pressure, flow, and resistance in neonatal pulmonary hypertension. *Semin fetal neonatal med [internet]*. 2022;27(4):101371
7. Chandrasekharan, P. K., Rawat, M., Madappa, R., Rothstein, D. H., & Lakshminrusimha, S.. Congenital diaphragmatic hernia - a review. *Maternal health, neonatology and perinatology*, (2017):3(1), 6.
8. Chock Vy, Danzer E, Chung S, Noh Cy, Ebanks Ah, Harting Mt, et al. In-hospital morbidities for neonates with congenital diaphragmatic hernia: the impact of defect size and laterality. *J. Pediatr [internet]*. 2022;240:94-101.
9. Deprest, J., Done, e., Lewi, P., Van Mieghem, t., Sandaite, I., Gucciardo, I., Devlieger, R., Allegaert, K., & Claus, F. Prediction of neonatal respiratory function in fetuses with isolated congenital diaphragmatic hernia (CDH) in the fetu era. *American Journal of obstetrics and gynecology*, 206(1), 189.
10. Kiran M. Samier G.. El papel de la ecocardiografía funcional a pie de cama en la evaluación y el tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Seminarios en medicina fetal y neonatal*.(2022) :27 (2;7).
11. Nagiub M, Klein J, Gullquist S. Echocardiography derived pulmonary artery capacitance and right ventricular outflow velocity time integral on the first day of life can predict survival in congenital diaphragmatic hernia. *Prog pediatr cardiol [internet]*. 2018;48:107–10. disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ppedcard.2018.01.001>
12. N. patel, Ac Massolo, F. Kipfmueller, Disfunción cardíaca asociada a hernia diafragmática congénita, *semin. perinatol*. 44 (1) (2020) 151168.
13. Garza-serna U et al: Manejo exitoso de hernia diafragmática congénita con ecmo. Primer reporte de caso en México. *acta pediátrica mex*. 2017 nov; 38 (6): 378-385
14. Snoek, K. G., Reiss, I. K. M., Greenough, A., Capolupo, I., Urlesberger, B., Wessel, I., Storme, I., Deprest, J., Schaible, T., Van Heijst, a., Tibboel, D., Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in europe: The CDH euro consortium consensus. 2015
15. Valerie y. C., Enrico D. Sukyung C. Caroline Y., Mathew T., Harting M. Morbilidades hospitalarias en el recién nacido con hernia diafragmática congénita: impacto del tamaño del defecto y la lateralidad. *The journal of pediatrics*. 2022.vol. 240. (94-100) 2022.

16. Muñoz M, Castañón L.. Utilidad del ECMO en pacientes con hernia diafragmática congénita, *Cirugía pediátrica*, 2010;23(3):184-188
17. Smailys A, Mitchell Jr, Doing Cj, Tyberg Jv, Belenkie. Ventilación oscilatoria de la frecuencia versus ventilación convencional: efectos hemodinámicos en los pulmones y el corazón. *Physiol rep* 2014;2e00259.
18. Lai M-Y, Chu S-M, Lakshminrusimha S, Lin H-C. Beyond the inhaled nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Pediatr Neonatol* [Internet]. 2018;59(1):15–23. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pedneo.2016.09.011>
19. Lakshminrusimha S, Keszler M, Kirpalani H, Van Meurs K, Chess P, Ambalavanan N, et al. Milrinone in congenital diaphragmatic hernia - a randomized pilot trial: study protocol, review of literature and survey of current practices. *Maternal Health Neonatal Perinatal* [Internet]. 2017;3:27. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s40748-017-0066-9>
20. Bhombal S, Patel N. Diagnosis & management of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med* [Internet]. 2022;27(4):101383. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.siny.2022.101383>
21. León Y., Concha P., Hernández F. Morbilidad en la hernia diafragmática congénita en neonatos de la unidad de cuidados intensivos neonatales del hospital para el niño poblano. Puebla. Hospital para el niño poblano. 2013.
22. Lally Kp; Van Meurs Kap, Bonh Dj. Treatment evolution in high risk congenital diaphragmatic hernia: ten years experience with diaphragmatic agenesis. *Annals of surgery*. 2006; 244(4): 503-5013.
23. Snoek KG, Reiss IKM, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO consortium consensus - 2015 update. *Neonatology* [Internet]. 2016;110(1):66–74. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1159/000444210>
24. Hutcheon Ja, Butler B, Lisonkova S, Mar-quette Gp, Mayer c, Skoll a, Joseph Ks. Momento de parto para embarazos con hernia diafragmática congénita. 2010; 117: 1658-1662.
25. Odibo Ao, Najaf T, Vachharajani A , Warner B, Mathur A, Warner Bw: Predictores de la necesidad de oxigenación por membrana extracorporea y supervivencia en la hernia diafragmática congénita experiencia de 10 años de un centro. *Diagnostico prenatal*. 2010; 30:518-521
26. Safavi A, Lin Y , Skarsgard Ed. Red canadiense cirugía pediátrica manejo perinatal de la hernia diafragmática congénita: cuándo y cómo deben nacer los bebés. Resultados de la red canadiense de cirugía pediátrica. *J pediatr surg*. 2010; 45:2334-2339.
27. Miharu I., Keita T., Kouji N., Masayuki H. Y., Naoto U., Katsuaki T., Masahiro H. Clinical guidelines for the treatment of congenital diaphragmatic hernia. *Official journal of japan pediatrics society. pediatrics international* (2021) 63, 371-390.
28. Puligandla P, Skarsgard E, Offringa M, Adatia I, Baird R, et al. Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a clinical practice guideline. *CMAJ* [Internet]. 2018;190(4):E103–12. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1503/cmaj.170206>
29. Sosa Cuellar LA, Concha Gonzalez EP, Perez Contreras L, Martinez Tovilla Y, Soacantl Rodriguez DG, Soacantl Rodriguez Ig, Parras Aguilar E.. Factors Influencing Morbimortality in Patients with Congenital Diaphragmatic Hernia at a Tertiary Pediatric Center in Mexico. *EC Paediatrics* 13.2 (2024):01-08.
30. Garza-Serna U, Gómez-Gutiérrez RD, Quezada-Valenzuela G, Cárdenasdel Castillo B, Contreras-Cepeda V, Chávez-García EA, et al. Manejo exitoso de hernia diafragmática

congénita con ECMO. Primer reporte de caso en México. Acta pediátrica Méx [Internet]. 2017;38(6):378. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.18233/apm38no6pp378-3851505>.