



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

E INVESTIGACION

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

TESIS

**RECIEN NACIDOS CON HERNIA DIAFRAGMATICA
CONGENITA EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGIA DEL
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA.**

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE NEONATOLOGIA

PRESENTA

DR. MANUEL ARTURO GONZALEZ PEÑA

HERMOSILLO, SONORA.

JULIO 2011.



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.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**RECIEN NACIDOS CON HERNIA DIAFRAGMATICA
CONGENITA EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGIA DEL
HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE NEONATOLOGIA

PRESENTA

DR. MANUEL ARTURO GONZALEZ PEÑA

DR. LUIS ANTONIO GONZALEZ RAMOS
DIRECTOR DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA,
INVESTIGACION Y CALIDAD DEL HOSPITAL
INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

DR. VICTOR MANUEL CERVANTES VELAZQUEZ
DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL INFANTIL
DEL ESTADO DE SONORA.

DIRECTOR DE TESIS

DR. CARLOS ARTURO RAMIREZ RODRIGUEZ

PROFESOR TITULAR CURSO UNIVERSITARIO DE NEONATOLOGIA
JEFE DEL SERVICIO DE NEONATOLOGIA

ASESOR

DR. FRANCISCO FAJARDO OCHOA

PROFESOR ADJUNTO DEL CURSO UNIVERSITARIO DE NEONATOLOGIA
ADSCRITO DEL SERVICIO DE NEONATOLOGIA

HERMOSILLO, SONORA JULIO 2011

AGRADECIMIENTOS

A Dios por todas las bendiciones que me ha dado y por las que aun sigo recibiendo, por nunca abandonarme.

A mi esposa por siempre apoyarme e impulsarme a ser una mejor persona, por su amor incondicional sobre todas las cosas, pero sobre por todo este tiempo que no he estado a su lado, así mismo a mi hijo que está por nacer ya que es una motivación para continuar esforzándome día con día y saber que pronto vamos a estar juntos los tres.

A mi Padre por siempre apoyarme en todas mis decisiones y por todas las palabras de aliento para llegar a ser un mejor profesionista ya que este sueño no hubiera sido posible sin su apoyo.

A mi madre que siempre está a mi lado, por su apoyo, su cariño, su amor, que en los momentos de debilidad me ayudaron a salir adelante, por siempre estar en esos momentos difíciles a mi lado pero sobre todo por ayudarme a alcanzar una meta más en mi vida.

A mis hermanos Rodrigo y Paola por confiar en mí, y porque a pesar de todos los momentos difíciles que hemos pasado siempre estamos juntos.

A mi nana Celia por ese gran amor de abuela, por ayudarme todo este tiempo a no sentirme solo, pero sobre todo por tolerarme todo este tiempo, a toda mi familia por su apoyo.

A mis sobrinos que continúan dándome lecciones de vida, a la TATI por ser una de las culpables para que yo continuara con mi formación, ya que el hecho de entrar a su nacimiento me impulso a seguir.

A mis grandes amigos de residencia Carlos Cisneros, Mario Fierro, Sandra Talamante con los que forme un gran equipo en estos 2 años, así como a René Tostado, Brenda Camarena, Karina Mancilla, Citlayn Amaro, por su amistad y enseñanzas.

Al HIES por formarme como pediatra y ahora como neonatólogo, a todos los bebés los cuales me enseñaron a ser un mejor profesionalista y que me hicieron entender la frase más a menudo de lo que podemos imaginar son los pequeños detalles los que hacen la diferencia entre el fracaso y el éxito, entre la mediocridad y la excelencia.

A mis maestros Dr. Ramírez, Dr. Angulo, Dr. Edgar López por la amistad que me han brindado estos años, consejos, regaños y por siempre impulsarnos a estudiar, así como a mi asesor de tesis el doctor Francisco Fajardo por ayudarme a culminar un sueño más en mi vida.

INDICE

Introducción	6
Resumen	8
Planteamiento del Problema	9
Marco Teórico	10
Objetivos	23
Hipótesis	24
Justificación	25
Material y Métodos	26
Resultados	29
Discusión	38
Conclusión	41
Recomendaciones	43
Bibliografía	44
Anexos	47

INTRODUCCION

La Hernia Diafragmática Congénita (HDC) es una malformación que resulta de la fusión incompleta de la membrana pleuroperitoneal*, la incidencia es de 1 caso por cada 2500 a 5000 recién nacidos vivos. Se ha sugerido un incremento en el diagnóstico de estos casos como resultado de un mejor control prenatal y uso de ultrasonido obstétrico prenatal^{1,2}.

Probablemente su incidencia sea mayor dado que muchos casos están asociados a otras alteraciones morfológicas o cromosómicas que pueden terminar en aborto o morir durante el periodo neonatal inmediato y sin que se llegue a hacer el diagnóstico de esta malformación, hecho que se conoce como mortalidad escondida. La HDC constituye alrededor del 8% de todas las malformaciones congénitas del recién nacido^{3,4}.

La etiología de la HDC es probable que sea de causa multifactorial, también se ha asociado con anomalías cromosómicas en un 20 a 53% de los casos de forma autosómica recesiva⁵.

Los pacientes con HDC no son un grupo homogéneo con respecto a su comportamiento, gravedad clínica y pronóstico ya que después de la reparación quirúrgica puede haber un periodo de luna de miel con aparente mejoría clínica seguida de un deterioro caracterizado por hipoxia, acidosis y muerte¹.

A pesar de los avances en la medicina perinatal y postnatal, la HDC está asociada a una elevada morbilidad a corto y largo plazo². Solo el 3% de los niños con HDC llega a nacer y el 36% muere antes de llegar a la unidad de cuidados intensivos neonatales⁶.

*La membrana pleuroperitoneal nacen en las paredes dorsolaterales del tronco en forma de tabiques horizontales que crecen tanto hacia el septum transversum como al mesenterio esofágico, fusionándose y completando la división entre las cavidades torácica y abdominal y constituye el diafragma primordal.

En la actualidad mueren aproximadamente la mitad de todos los recién nacidos con hernia diafragmática congénita que presentan dificultad respiratoria durante las primeras 12 horas de vida aun en ausencia de anomalías no pulmonares, el límite de supervivencia de la hernia diafragmática congénita es muy bajo. La hipoplasia pulmonar y la hipertensión pulmonar persistente con que se asocia frecuentemente sea la causa de la mortalidad ^{1,6}.

La mortalidad ha disminuido en los últimos años gracias a los avances en la terapia intensiva neonatal con ventilación de alta frecuencia, óxido nítrico y oxigenación con membrana de circulación extracorpórea⁶.

El propósito de este estudio es conocer la frecuencia de presentación de casos de HDC en el servicio de neonatología su caracterización clínica, evolución y mortalidad.

RESUMEN

Recién nacido con hernia diafragmática congénita en el servicio de neonatología del hospital infantil del estado de sonora.

Introducción

La hernia diafragmática congénita es un defecto del diafragma que permite el desplazamiento de los órganos abdominales hacia la cavidad torácica. El objetivo de este estudio es conocer el número de recién nacidos con hernia diafragmática congénita y su evolución, que ingresaron al servicio de neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) en los últimos veinte años.

Materiales y Métodos: se incluyeron 37 recién nacidos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita admitidos en el servicio de neonatología de Enero de 1990 a Diciembre de 2010, se utilizaron frecuencias y porcentajes para el análisis de los resultados.

Resultados: La edad materna promedio fue de 25 años, con diagnóstico prenatal en 15 (40.54%), con patología durante la gestación un 9(24.31%). Se presentó con mayor incidencia en el sexo femenino con 19(51.3%), obtenidos por vía cesárea 19(51.36%), el tipo de presentación más frecuente izquierda con 34(91.9%), La mortalidad fue de 23 (62.16%) casos.

CONCLUSION: A pesar de que existen métodos innovadores en el tratamiento intrauterino y la terapia postnatal, la hernia diafragmática congénita continúa siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad en la etapa neonatal.

Palabras claves: Hernia diafragmática congénita, recién nacido, mortalidad, cirugía neonatal.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La HDC es una malformación cuya mortalidad aun es alta, como consecuencia de la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN) secundaria a hipoplasia pulmonar.

Se desconoce su etiología, pero su asociación con otras malformaciones sugiere la existencia de varias causas, se menciona que uno de los factores asociados a mortalidad en los pacientes con hernia diafragmática son las malformaciones congénitas, sobre to do las letales, el peso al nacimiento y la edad gestacional.

La presencia de polihidramnios y el tiempo de espera para la cirugía han sido considerados factores de mal pronóstico pero hasta el momento sin evidencia suficiente.

El cuadro clínico es muy variado e inespecífico, con manifestaciones sutiles o muy graves de dificultad respiratoria (aleteo nasal, quejido inspiratorio) entre otros.

El objetivo del presente trabajo es conocer la frecuencia de atención del recién nacido con HDC en nuestro servicio, características clínicas, evolución, tratamiento habitual, complicaciones y mortalidad a fin de dar la mejor atención posible y diseñar estrategias en el manejo multidisciplinario. Esto puede representar un mejor pronóstico.

MARCO TEORICO

En los mamíferos, el diafragma proporciona soporte respiratorio por las contracturas y en consecuencia, induce la expansión del tórax de esta manera, el diafragma produce una presión negativa para ayudar a introducir el aire en los pulmones. Por el contrario, en la exhalación el diafragma ayuda a expulsar el aire de los pulmones mediante la relajación. Para evitar que los órganos abdominales se muevan hacia arriba y hacia abajo en el tórax durante la respiración, el diafragma separa físicamente el tórax del abdomen. Esta característica se ve perturbada en la HDC ^{1,2}.

La HDC es una formación incompleta del diafragma en la vida fetal que permite el paso de los órganos intraabdominales hacia la cavidad torácica, originando dificultades para el desarrollo pulmonar y cardíaco ¹.

En 1761 Morgagni describió varios tipos de hernia diafragmática, incluyendo la que se produce por defecto anterior del diafragma, pero en 1848 Bochdalek noto que la hernia diafragmática congénita ocurría más frecuentemente a través del defecto posterolateral, se clasifican según la localización del defecto diafragmático: en la región posterolateral (hernia de Bochdalek), en la región paraesternal (hernia de Morgagni) y los defectos del septum transversum en la porción anterior del diafragma, en el sitio del tendón central ¹.

El diafragma muscular se forma entre la sexta y la decimocuarta semana de gestación como resultado de una complicada cadena de fenómenos que implican la fusión de 4 estructuras:

1. El septum transverso.
2. Membranas pleuroperitoneales.

3. Componentes musculares de las paredes corporales lateral y dorsal.
4. mesenterio esofágico.

Hasta el fin de la octava semana el diafragma primitivo está intacto, la falta de fusión de algunos de estos procesos provoca un defecto diafragmático que posibilita la herniación de vísceras abdominales hacia el torax ^{1, 5, 8, 13}.

El termino HDC se refiere a la forma posterolateral, en un 80% estos defectos ocurren del lado izquierdo debido a un retraso en el cierre del canal pleuroperitoneal, y el resto del lado derecho ^{1, 3, 4, 13, 27}.

La incidencia es variable y en algunas series es de 1 por cada 2500 a 5000 recién nacidos vivos ^{1, 2, 3}.

Sin embargo, estas cifras no tienen en cuenta para la llamada "mortalidad oculta" de la hernia diafragmática congénita descrito por Harrison; es decir, los casos que resultan en muerte fetal intrauterina, mortinatos y muerte neonatal antes de su traslado a un tercer nivel, una estimación más precisa de la incidencia de la hernia diafragmática congénita se cree que es de 1 por cada 2200 nacidos vivos ^{9, 10}.

Las trisomías 13, 18, y 21 se asocian a HDC en un 10 a 30%, también la HDC se ha visto asociado a síndrome de Pallister-Killian, síndrome de Marfan, síndrome de Lange, síndrome de Fryns y otros con defectos craneoespinales y cardiopatías ^{4, 7, 8, 9}.

Dentro de las anomalías asociadas de la hernia diafragmática congénita se encontró en una revisión de Graciano JN de 2636 pacientes, 280 (10.6%) tenían importantes defectos cardíacos de los cuales la comunicación interventricular fue la más común (42.2%) ²⁷.

La vitamina A (retinol), y sus derivados (retinoides), juegan un papel en muchos procesos biológicos incluyendo la embriogénesis.

La cascada de eventos por los cuales los retinoides tienen un efecto sobre la expresión del gen comúnmente se llama “vía de señalización de los retinoides”.

Se ha hipotetizado que esta vía desempeña un papel importante en el desarrollo del diafragma y que las anomalías en esta vía, pueden conducir al desarrollo de la hernia diafragmática, apoyando la hipótesis del retinoide en la HDC, se han realizado una variedad de estudios en animales y seres humanos durante los últimos 65 años, la primera evidencia de un papel para la señalización de los retinoides llegó a principios de 1940 cuando se observó que entre 25% y 40% de las crías de ratas alimentadas con una dieta con deficiencia de vitamina A aparecían con hernia diafragmática congénita.^{14,16}

A partir de la década de 1970, los estudios de toxicología reveló que la administración de nitrofen a ratas preñadas entre los días 8 y 11 de gestación causan a las crías el desarrollar hernias diafragmáticas, los estudios desde entonces han demostrado que el nitrofen y otros 3 compuestos(4-bifenil carboxílico, bisdiamine, y SB210661) causan la hernia diafragmática e inhibe la deshidrogenasa-2- retinal (RALDH2), una enzima clave responsable de la generación de ácido retinoico en la vía de señalización de los retinoides que desempeña un papel importante en el desarrollo del precursor diafragmático conocido como pliegue peritoneal^{4,7,8,14,15}.

Estudios en humanos y en modelos animales sugieren que varios genes específicos pueden ser importantes en el desarrollo de la hernia diafragmática congénita. Estos genes incluyen GOLPE-TFII, WT1, SLIT3 y FOG2^{7, 8,15}.

Se ha demostrado disminución del factor 10 de crecimiento de fibroblastos (FGF-10) en el área de las células del intestino anterior, que al invaginarse dará lugar a una pequeña yema de tejido endodérmico, a partir de la cual se formaran los pulmones ²⁸.

Hay evidencia creciente de que el gen WT1 en el cromosoma 11p13 puede desempeñar un papel importante en el desarrollo de la hernia diafragmática congénita. WT1 codifica un factor de transcripción, y se expresa en el desarrollo de embriones de los mamíferos en la pleura y mesotelio abdominal que ayudan a formar el diafragma ^{1,7}.

Aunque no siempre se identifican la HDC en el periodo prenatal se sugiere que el diagnóstico prenatal es posible sólo en el 50% de los casos aproximadamente, aunque varía desde 29% a 100% según las distintas series publicadas ^{5,22}.

El diagnóstico prenatal permite el asesoramiento por un equipo multidisciplinario (cirujanos, pediatras, neonatólogos y obstetras) así como permitir el tratamiento y la planificación del tratamiento.

En la actualidad gracias al apoyo tecnológico, por medio de una ultrasonografía bidimensional, tridimensional, tetradimensional y/o por medio de imágenes de resonancia magnética es posible documentar hernia diafragmática congénita a edades gestacionales realmente tempranas.

La sensibilidad de la ecografía prenatal para la detección de hernia diafragmática congénita alcanza el 60% en Europa.

Este tiene dos ventajas principales: la exclusión de los defectos comúnmente asociados y la posibilidad de planificar la vía de nacimiento en el hospital con las instalaciones adecuadas de cuidados intensivos neonatales y la reparación quirúrgica del defecto ²⁶.

La edad gestacional al diagnóstico va desde las 11 hasta las 38 semanas, con un promedio de 24 semanas.

Mediante la ultrasonografía es posible detectar signos directos de hernia diafragmática como ausencia de estómago en la cavidad abdominal o la presencia de estómago, hígado o intestino en la cavidad torácica. También existen signos indirectos como desviación del eje cardíaco en la imagen de 4 cámaras, la presencia de polihidramnios ⁴.

El diagnóstico prenatal se ha informado ya en la semana 11 de gestación, sin embargo, en el Reino Unido, a menudo se diagnostica en la semana 20.

Dentro de la región europea un estudio multicéntrico encontró que el 60% de los casos de HDC se identificaron antes del parto, con una edad gestacional media de 24.2 semanas²¹.

Las lesiones torácicas que también debe tenerse en cuenta cuando el diagnóstico de la HDC se hace en la etapa prenatal mediante ecografía incluyen eventración diafragmática, secuestro broncopulmonar, quiste broncogénico, atresia bronquial, teratomas, el diagnóstico diferencial es con la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar ^{9, 12, 21,22}.

El diagnóstico definitivo de la ecografía fetal se basa en la visualización de los órganos abdominales en el tórax del feto ^{21,22}.

Sebire et al. Encontraron incremento en la translucencia nucal, entre la 10 y 14 semana de embarazo en paciente con HDC que puede ser un marcador de compresión intratorácica, relacionado con hipoplasia pulmonar ⁵.

El 70 a 75% de los casos de hernia diafragmática congénita identificados en útero se acompaña de polihidramnios que a su vez causa la muerte en 72 a 89% de los casos. En ausencia de polihidramnios la mortalidad sigue siendo excesiva hasta 50% ^{4,6}.

La causa de polihidramnios parece deberse a una obstrucción de la unión gastroesofágica, del píloro o de ambos; el estómago se hernia hacia el tórax y por lo tanto impide la deglución del líquido amniótico⁶.

Cerca del 65% de los que fallecen tempranamente son prematuros, por lo menos de 36 semanas de gestación y el peso al nacimiento menor de 2500gr⁹.

Se han sugerido varios factores que influyen en la supervivencia de los pacientes entre los que se incluye: diagnóstico prenatal, edad gestacional, peso al nacer, apgar a los 5 minutos, masa ventricular izquierda, malformaciones agregadas, la relación diámetro pulmonar y circunferencia torácica, volumen del líquido amniótico y posición del estómago y el mediastino.

Además se han propuesto como factores pronóstico mediciones de los diámetros de las arterias pulmonares o el ultrasonido doppler para medir el flujo de estas⁹.

La medición ultrasonográfica de la relación área pulmonar contralateral y circunferencia cefálica (LHR), los fetos con un LHR menos del 15% no tiene prácticamente ninguna posibilidad de sobrevivir, dado que la hipoplasia suele ser extrema.

Las tasas en estos pacientes son desconocidas, teniendo en cuenta los pocos casos reportados.

Los fetos con un LHR del 15% al 24.9% tienen hipoplasia pulmonar severa. Su tasa de predecir la supervivencia es inferior al 20%, menos si el hígado está arriba.

Los fetos con un LHR entre 26% y 35% (independientemente de la posición del hígado) y los que tienen una LHR entre 36% y 45% y el hígado hasta arriba tienen hipoplasia moderada. Tienen una tasa de supervivencia alrededor del 50%.

Los fetos con un LHR entre 36% y 45% con el hígado hacia abajo y los que tienen un LHR superior al 45% desarrollan leve hipoplasia y la supervivencia es mayor al 75% ^{18,21}.

Aunque es relativamente fácil reparar los defectos del diafragma en los recién nacidos, ya sea por cierre primario o con un parche, el principal problema de estos niños es el asociado al desarrollo de trastornos de los pulmones, resultando en hipoplasia pulmonar y hipertensión pulmonar persistente ¹⁰.

La corrección prenatal del defecto favorece el crecimiento pulmonar y consecuentemente mejora el pronóstico, a pesar de años de esfuerzo de muchos investigadores, el tema sigue siendo muy controvertido.

La terapia es para prevenir o revertir la hipoplasia pulmonar y restaurar el crecimiento pulmonar neonatal adecuado para mejorar la supervivencia.

El primer enfoque prenatal consistió en el cierre del defecto del diafragma con un parche pero han sido abandonados por la elevada invasión materno fetal y por que no es aplicable en los casos con herniación intratorácica hepática debido a una alta mortalidad en útero post cirugía fetal causada por la obstrucción de la vena umbilical al descender el hígado a la cavidad abdominal ^{18, 21, 22,23}.

Los investigadores en Europa, han desarrollado la oclusión traqueal endoluminal fetal percutánea que se ha considerado una terapia fetal mínimamente invasiva y que permite la colocación del balón entre la semana 26 y 28 de gestación. Los resultados han despertado un renovado interés como una modalidad de tratamiento para la hernia diafragmática congénita en los EE.UU. y Europa.

Existen informes de realización de otra técnica que es la oclusión traqueal endoscópica por fetoscopia percutánea pero los criterios de selección y el tiempo de oclusión traqueal permanecen inciertos ^{18, 21, 22,23}.

La aplicación exitosa de esta tecnología dependerá de las mejoras en nuestra capacidad para seleccionar los fetos que se beneficiarán de la intervención prenatal y la evaluación adecuada de cada modificación con ensayos clínicos bien diseñados, y a que estos procedimientos hasta el momento no se ha visto que mejore la sobrevida ni la morbilidad ^{21, 27}.

En la actualidad, la administración de esteroides prenatales se recomienda en todos los embarazos entre las 24 y las 34 semanas de gestación ya que promueven cambios estructurales pulmonares positivos y mejora la sobrevida, en los pacientes con hernia diafragmática congénita no se han encontrado diferencia en sobrevida, estancia intrahospitalaria y días de ventilación mecánica ¹⁹.

Estudios recientes informan que la administración prenatal de tetrandrine mejora el crecimiento pulmonar y la remodelación vascular debido a la disminución en la expresión del factor de crecimiento epidérmico y de endotelina -1, que es uno de los vasoconstrictores más potentes que actúa como agente prometogénico y con actividad broncopulmonar, por lo que se sugiere que es un mediador importante en la fisiopatología de la hernia diafragmática congénita. ^{8, 28}.

Después del nacimiento el diagnóstico se hace por el problema respiratorio, cianosis, abdomen en batea, latido cardíaco desplazado y por la diferencia de los ruidos respiratorios en el lado de la hernia, el diagnóstico se hace a menudo en la radiografía de tórax que muestra aire en las asas intestinales y el estomago en tórax o velamiento difuso de un hemitorax con desplazamiento de las estructuras ^{6, 21,28}.

Frenckner y colaboradores señalan que nacer entre la semana 37 y 38 de gestación en hospitales de tercer nivel y con un mayor peso al nacimiento por cesárea electiva es mejor ya que hay una mayor supervivencia.

Aunque el resultado fue significativamente mejor después cesárea electiva que con el parto vaginal, los resultados deben ser interpretados con precaución ²⁴.

Los recién nacidos con HDC con insuficiencia respiratoria requieren apoyo ventilatorio endotraqueal. Hay que evitar la ventilación inicial con mascarilla, porque el aire se dirige hacia el estómago y el intestino tan pronto como se realiza una intubación endotraqueal, se debe sedar al niño para facilitar la ventilación ⁶.

La ventilación oscilatoria de alta frecuencia (VAFO) se ha utilizado también en el manejo perinatal de hernia diafragmática congénita, tanto como la membrana extracorpórea antes de una "terapia de rescate" oxigenación de membrana extracorpórea y como modalidad primaria de ventilación en un intento de reducir el barotrauma pulmonar.

No ha habido informes de que la supervivencia aumenta con el uso de la VAFO ²¹. Las primeras pruebas clínicas y datos de modelos animales sugieren que los niños que tienen HDC son deficientes en surfactante, y los primeros informes de casos sugieren buenos resultados con la adición de surfactante exógeno. Sin embargo la evaluación de lavado broncoalveolar para analizar componentes del surfactante en niños que tenían HDC no mostró diferencias en comparación con los niños a los que no se les aplicó surfactante.

Por lo tanto, los datos actuales no sustentan el uso de surfactante en los recién nacidos que tienen HDC, ya que no mostró beneficio de la terapia con surfactante con respecto a la supervivencia, la necesidad de oxigenación de membrana extracorpórea o el desarrollo de enfermedad pulmonar crónica ²⁷.

Nuevos métodos para tratar la HPPRN asociada con hernia diafragmática congénita han incluido el uso de óxido nítrico inhalado y del sildenafil que es un inhibidor de la fosfodiesterasa 5.

Estudios multicéntricos en niños con hernia diafragmática y una revisión Cochrane no ha demostrado beneficios significativos con la terapia de óxido nítrico inhalado en HDC. En estos estudios de óxido nítrico no redujo la necesidad de oxigenación por membrana extracorpórea o reducir la mortalidad HDC ²¹.

Sildenafil parece prometedor como vasodilatador pulmonar con éxitos registrados en series de casos con hernia diafragmática congénita ^{21,27}. El óxido nítrico en combinación con VAFO se ha asociado con buenos resultados en la HDC.

Aunque el tratamiento con óxido nítrico puede tener un efecto rápido y dramático a veces en la oxigenación, el efecto suele ser transitorio. En consecuencia, el óxido nítrico inhalado no se ha demostrado para mejorar la supervivencia pero si disminuye significativamente la necesidad oxigenación de membrana extracorpórea, el uso crónico del óxido nítrico como remodelador de la vasculatura pulmonar actualmente se encuentra en evaluación en estudios clínicos ^{21, 27,28}.

En caso de no responder a la terapia máxima de cuidados intensivos neonatales se debe considerar el traslado a un centro que cuente con oxigenación de membrana extracorpórea (OMCE). La indicación más a menudo de OMCE en pacientes con HDC es un "fracaso del tratamiento médico convencional".

Las estrategias tradicionales de tratamiento médico consiste en ventilación mecánica asistida (VMA) soporte hemodinámico, ventilatorio, vasopresores y sedación, en un esfuerzo para controlar la HPPRN y el mantenimiento de las saturaciones de oxígeno postductal superior al 90%¹⁷.

La oxigenación de membrana extracorpórea debe reservarse a aquellos recién nacidos con HDC refractarios al manejo médico máximo, pacientes que sean mayores de 34 semanas de edad gestacional y con un peso mayor a 2000 gramos, que presenten saturaciones menores de 85%.

De los pacientes que sobreviven, una quinta parte mostrará problemas de neurodesarrollo, los pacientes con hernia diafrágica congénita suelen ser más susceptibles a las lesiones neurológicas que otros niños que requieren OMCE.

Otra morbilidad a largo plazo incluye enfermedad pulmonar crónica, reflujo gastroesofágico, y desnutrición^{17, 27}.

La terapia con oxigenación de membrana extracorpórea claramente ha salvado la vida de muchos niños nacidos con hernia diafrágica congénita. El cuidado de los bebés con HDC, la evolución de las terapias menos invasiva, probablemente disminuirá la necesidad de oxigenación de membrana extracorpórea^{6,17}.

La primera reparación exitosa de HDC en un recién nacido dentro de las 24 horas de edad se llevo a cabo por Gross en 1946²⁰.

La mortalidad varía de acuerdo con el momento en que se realice la cirugía; cuando se realiza de manera inmediata la mortalidad es de 80%, en cirugía temprana (primeras 24 horas de vida) de 57% y en cirugía tardía (hasta la estabilización del paciente) de 39%¹.

La corrección quirúrgica se debe considerar una vez que está estabilizado el paciente desde el punto de vista hemodinámico y respiratorio, en espera de una disminución significativa de la resistencia vascular pulmonar. No antes de 12 horas de vida generalmente entre el día 3 y 7 de vida postnatal ²⁸.

El enfoque tradicional para la reparación del defecto del diafragma es a través de una incisión subcostal en el lado ipsilateral de la hernia. Más del 90% de los cirujanos utilizan esta incisión. Esta puede ser en forma abierta – clásica o por laparoscopia o toracoscopia. Dependiendo del tamaño del defecto, hay tres estrategias operativas generales.

Si el defecto es pequeño, debe ser cerrada primariamente con suturas absorbibles.

Si el defecto es relativamente grande, el intento de cierre primario puede dejar al paciente con un diafragma aplanado y con menor distensibilidad pulmonar.

Por otra parte, una malla sintética (PTFE), lo más comúnmente utilizado se puede adaptar para restaurar un aspecto más natural, sin tensión del diafragma ^{15,16}.

La desventaja con el uso de un material sintético es la falta de crecimiento del material, lo que lleva a la recurrencia de hernia en casi el 50% de los pacientes. En un esfuerzo por prevenir la hernia recurrente, se han desarrollado y reportado técnicas especializadas.

Loff y sus colegas describen el uso de una forma de cono, doble fijo de parche PTFE que reduce sus recurrencias (dentro del primer año después de la reparación) del 46% al 9% ¹⁶.

Para defectos muy grandes (o agenesia del diafragma), el borde posterior del diafragma, así como el componente medial, pueden estar ausentes. Para manejar esta reparación más difícil, la prótesis debe ser asegurada a la pared abdominal o en las costillas. Asegurar el parche medial puede ser especialmente difícil.

Estos pacientes, que requieren una gran parche, tendrá una recurrencia casi del 100% , como el material sintético no crece con el niño, la primera reparación en estos pacientes debe considerarse como la primera operación de un procedimiento por etapas ^{15,16, 27} .

Los bebés que requieren OMCE antes de la reparación hernia diafragmática son más propensos a tener problemas de cierre abdominal.

No utilizar drenaje pleural; que causa lesión pulmonar ipsilateral iatrogénica a través de desplazamiento del mediastino después de la aspiración pleural ^{15, 16, 21,27} .

Los avances en la cirugía mínimamente invasiva han llevado a las reparaciones tanto por toracoscopia y laparoscopia de HDC. Arca y colaboradores describe el desarrollo técnico de su abordaje mínimamente invasivo de 15 niños y encontraron que la reparación laparoscópica es mejor en la aproximación de los defectos de Morgagni y la toracoscopia un mejor enfoque de los defectos de Bochdalek, aunque debe abordarse con precaución en base a su alta tasa de fracaso ^{15,16} .

La HDC frecuentemente es un problema fisiopatológico muy serio sobre todo en los niños de bajo peso y corto periodo de gestación, es indispensable la colaboración inmediata del neonatólogo, anestesiólogo y el cirujano pediatra para valorar cada caso y tratarlo oportunamente. Es por eso la importancia de conocer la incidencia y los aspectos epidemiológicos que se presentan en nuestro hospital.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Conocer el número de recién nacidos con hernia diafragmática congénita y características clínicas atendidas en el servicio de neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora en los últimos veinte años.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Conocer las características clínicas y epidemiológicas del recién nacido con hernia diafragmática congénita.
2. Conocer el sitio de presentación más frecuente de hernia diafragmática congénita en nuestra población.
3. Presencia o no de malformaciones congénitas mayores asociadas.

HIPOTESIS

La morbilidad y mortalidad de la hernia diafragmática congénita se encuentran fuertemente ligadas a la falta de respuesta al tratamiento médico, que es un indicador de la presencia de hipoplasia pulmonar grave e implica un peor pronóstico, los recién nacidos prematuros, con peso muy bajo al nacimiento y aquellos que no son manejados en un hospital de tercer nivel, son la población que cuenta con mayor mortalidad

La hernia diafragmática congénita operada en las primeras horas sin lograr una estabilidad hemodinámica, se asocia a mayor mortalidad.

JUSTIFICACION

La HDC es una patología del recién nacido que implica un verdadero reto para el neonatólogo y todo el equipo multidisciplinario que interviene en su manejo, así como en las tomas de decisiones.

Existen una gran cantidad de estudios acerca del comportamiento de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita, que continúan provocando controversia en su manejo, así como en los factores de riesgo, es por eso la necesidad de realizar un estudio en el servicio de neonatología del HIES que nos orienten a determinar la incidencia, evolución y pronóstico de este tipo de pacientes en nuestro servicio en los últimos veinte años.

A partir de este estudio valoraremos la morbilidad neonatal asociada a la hernia diafragmática, así como conoceremos el número de casos y aspectos epidemiológicos de la hernia diafragmática congénita en los últimos veinte años.

MATERIAL Y METODOS

DISEÑO DE EL ESTUDIO

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo y observacional, realizado durante el periodo comprendido de Enero de 1990 a Diciembre de 2010. Esta revisión se realizó en base a los expedientes clínicos de los recién nacidos egresados del servicio de neonatología del HIES.

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

Para el presente estudio se empleo un diseño de tipo retrospectivo, observacional y descriptivo. Se revisaron los expedientes clínicos de el periodo comprendido de Enero de 1990 a Diciembre de 2010 de los recién nacidos egresados del servicio de neonatología del HIES con diagnostico de hernia diafragmática congénita. Las variables a maternas a revisar son: edad, lugar de procedencia, escolaridad, estado civil, numero de gestas, control prenatal, toxicomanías, diagnostico prenatal del recién nacido. Entre las variables perinatales y neonatales son vía de terminación del embarazo motivo de la cesárea, presencia de polihidramnios, patologías asociadas al embarazo, sexo, edad gestacional, peso al nacimiento, sitio de presentación, malformaciones asociadas, complicaciones asociadas, evolución postnatal.

ANALISIS DE LOS DATOS.

A través de tablas de frecuencia y porcentaje en cuadros y gráficos.

PROCEDIMIENTOS

Revisión del expediente clínico de los recién nacidos con diagnóstico de HDC egresados del servicio de neonatología.

Recopilación de datos en una tabla de Excel.

Análisis de los datos y conclusiones

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Todos los expedientes clínicos completos, de recién nacidos egresados del servicio de neonatología, encontrándose un total de 57 expedientes con diagnóstico de HDC, excluyéndose 20 por no cumplir con los criterios de inclusión.

.CRITERIOS DE INCLUSION

Se incluyeron todos los recién nacidos egresados de neonatología con diagnóstico de HDC.

Expediente completo aquellos que incluían las variables del recién nacido, sexo , edad gestacional, peso , presencia de polihidramnios, sitio de presentación, malformaciones asociadas, complicaciones asociadas, evolución postnatal en las variables maternas, edad, lugar de procedencia, estado civil, número de gestas, control prenatal, toxicomanías, diagnóstico prenatal, vía de nacimiento.

CRITERIOS DE EXCLUSION

Hernia diafragmática no congénita

Expedientes clínicos incompletos

Expedientes no encontrados

VARIABLES NEONATALES

Edad al ingreso

Semana de Gestación: Periodo de tiempo comprendido desde la fertilización del óvulo hasta el parto.

Sexo: Condición orgánica que distingue los géneros masculino y femenino

Peso: Determinación del peso del RN al momento de su ingreso hospitalario.

Días de estancia: Cantidad de días que el recién nacido permanece ingresado en el servicio de Neonatología.

Recién nacido de término: Aquellos nacidos con 37 semanas de gestación y menor de 42 semanas de gestación.

Recién nacido pretermino: Aquellos nacidos con menos de 37 semanas de gestación. En esto seguimos el criterio de la Academia Americana de pediatría

Recién nacido posttermino: Aquellos nacidos con 42 semanas de gestación.

RESULTADOS

Se revisaron un total de 37 expedientes que cumplían los criterios de inclusión. El lugar de procedencia las madres de los recién nacidos con diagnóstico de HDC fue en primer lugar de la ciudad de Hermosillo con 13(35.13%) casos, segundo lugar Nogales con 5(13.51%), en tercer lugar Guaymas 3(8.1%) y otros (tabla 1). Entre los factores maternos que se encontró el estado civil casadas 16(43.24%), unión libre 14(37.83%) y solteras 7(18.92%), la edad materna se muestra en la Grafica1. El grado de escolaridad solo se documentó en 34 donde el 70.51% tiene educación básica y media básica, el 23.52% preparatoria y solo un 5.88% tenía licenciatura, la paridad se muestra en la grafica 2.

El control médico prenatal en 15(40.54%), control médico prenatal irregular 22 (59.45%), presentaron patologías durante la gestación 9(24.32%) siendo las más frecuentes: infección de vías urinarias 3(8.11%), cervicovaginitis 2(5.4%), amenaza de aborto 2(5.4%), hipertensión durante el embarazo 2(5.4%).

Entre los factores perinatales y neonatales encontramos que el diagnóstico prenatal se hizo en 3(8.1%), la terminación del embarazo por parto eutócico en 18(48.64%), por cesárea 19(51.36%), de esto presentaron polihidramnios 4(10.81%) siendo las indicaciones por cesárea previa 4(21.1%), por hernia diafragmática congénita 3(15.78%), embarazo gemelar, trabajo de parto prolongado, pélvico con bradicardia en 2(10.52%) y otros (tabla2).

Los diagnósticos de ingreso al servicio de neonatología fueron hernia diafragmática congénita 16(43.24%), asfixia perinatal 8(21.62%), síndrome de dificultad respiratoria 7(18.91%), entre otros se muestra en la tabla 3

La presentación más frecuente de la HDC fue izquierda 34 (91.9%) casos y la presentación derecha en 3(8.1%) casos.

Los recién nacidos con diagnóstico de HDC fueron femeninos 19(51.3%) y masculinos 18(48.7%), la edad gestacional en semanas (SEG) fue de término (más de 37 SEG) 31(83.78%) y prematuros (menos de 37 SEG) 6 (16.21%), que se subdividieron por SEG, de 31 a 33 SEG 1 (2.7%), y 34 a 36 SEG 5(13.51%) se muestra en la grafica 3.

El peso promedio fue de 2996 gramos (rango 1900 a 4180gr.), se consideraron de bajo peso (menor de 2500gr.) a 6(16.21%) y como peso adecuado para la edad gestacional (más de 2500gr) 31 (83.78%) e hipotrofos (debajo de la percentil 10) a 3(8.1%). El peso que predominó fue de 2500 a 2999 gramos con 13(35.13%) casos, en segundo lugar fueron de 3000 a 3499 gramos con 12(32.43%) el resto se muestra en la grafica 4.

Se presentaron 9(24.32%) casos de malformaciones asociadas la más frecuente fueron cardíacas en 4(10.8%) seguidas por las malformaciones ano rectales, hidrocele bilateral, síndrome de poliesplenia, y renales con 1(2.7%) caso respectivamente.

Cursaron con HPPRN 12(32.43%), con diagnóstico por ecocardiograma 4(10.81%) y el resto con diagnóstico clínico.

Los días de estancia intrahospitalaria van desde 1 hasta 53 días con una media de 11 días . El llegar al diagnóstico de HDC tomo desde el nacimiento hasta 48 horas que transcurrieron para hacer el diagnóstico con una media de 12 horas.

La corrección quirúrgica se realizó en 27(72.9%) pacientes de los cuales se operaron el primer día 16(59.25%), el segundo día 2(7.4%), el tercer día 4(14.8%), quinto día 3(11.11 %), y el octavo día 2(7.4%).

La tasa de mortalidad general fue de 23(62.16%), siendo en los no operados 10(100%), de los operados 13(56.52%) y de estos en el primer día 10(43.47%), el segundo día 1(4.34%), el tercer día 1(4.34%), quinto día 1(4.34%), de los recién nacidos no operados con diagnóstico de HDC 8(80%) falleció en las primeras 24 horas (gráfica 5).

Los diagnósticos de egreso de los recién nacidos con HDC son post operado de HDC 27(73%) casos, HPPRN 12(32.4%), hipoplasia pulmonar 12(32.4%) se muestra en la tabla 4.

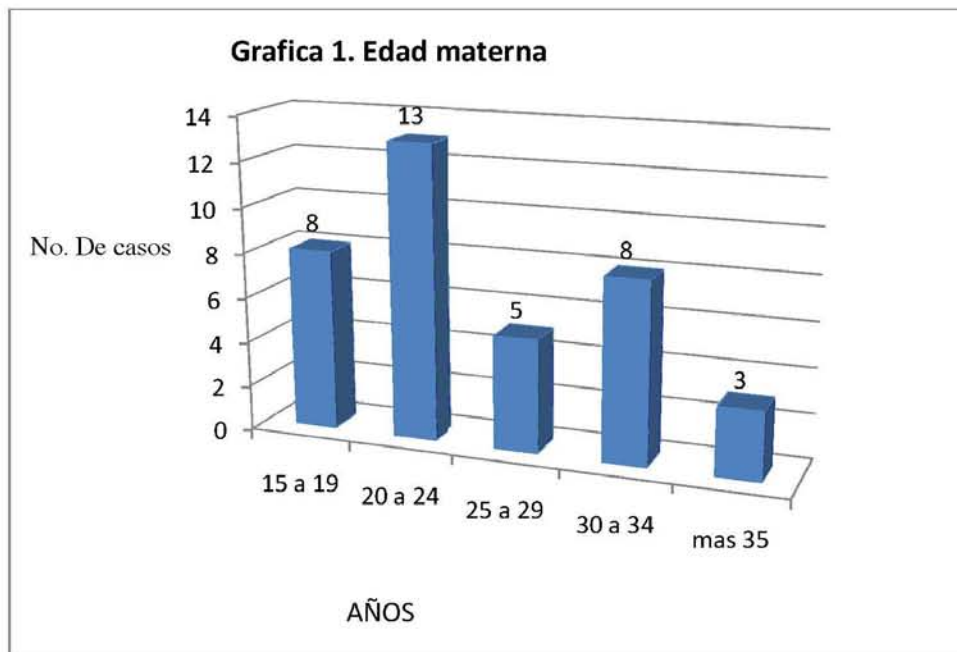
La causa de defunción en los niños operados fueron Hipoplasia pulmonar 9(69.2%), HPPRN 6(46.2%), complicaciones de asfixia perinatal 5(38.4%), choque cardiogenico 3(23%), prematuridad 3(23%) el resto se muestra en la tabla 5. En los no operados fue HPPRN 6 (60%), choque cardiogenico 4(40%), neumotórax 4(40%), Hipoplasia pulmonar 3(30%), sepsis 3(30%) cada uno, entre otros que se muestran en la Tabla6.

El tratamiento se basó en intubación endotraqueal inmediata, sonda nasogastrica, línea arterial, control de la temperatura, uso de nutrición parenteral, evaluación hemodinámica, aporte de líquidos y electrolitos, ventilación mecánica, evaluación cardiaca precoz, uso de vasodilatadores pulmonares, aminas para estabilización hemodinámica y corrección quirúrgica en 27(73%) casos. El resto 14(37.8%) fueron egresados por mejoría y control posterior en los servicios de neonatología y cirugía pediátrica.

TABLA1.Lugar de procedencia de los Recién nacidos con HDC

Lugar de procedencia	CASOS	%
HERMOSILLO	13	35.2
NOGALES	5	13.5
GUAYMAS	3	8.1
AGUA PRIETA	2	5.4
PUERTO PEÑASCO	2	5.4
MAGDALENA	2	5.4
*OTROS	10	27
TOTAL	37	100

*Bahía de kino, Poblado Miguel Alemán, Etchojoa, Cananea, Ciudad obregón, ejido cumuripa, Ures, Moctezuma, Pesqueira, Caborca .



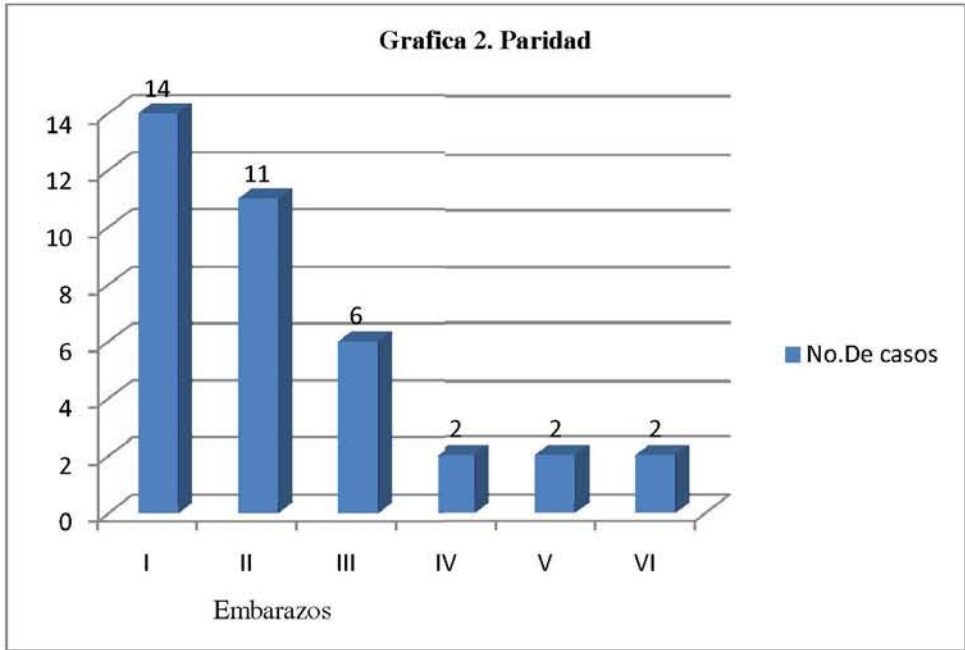
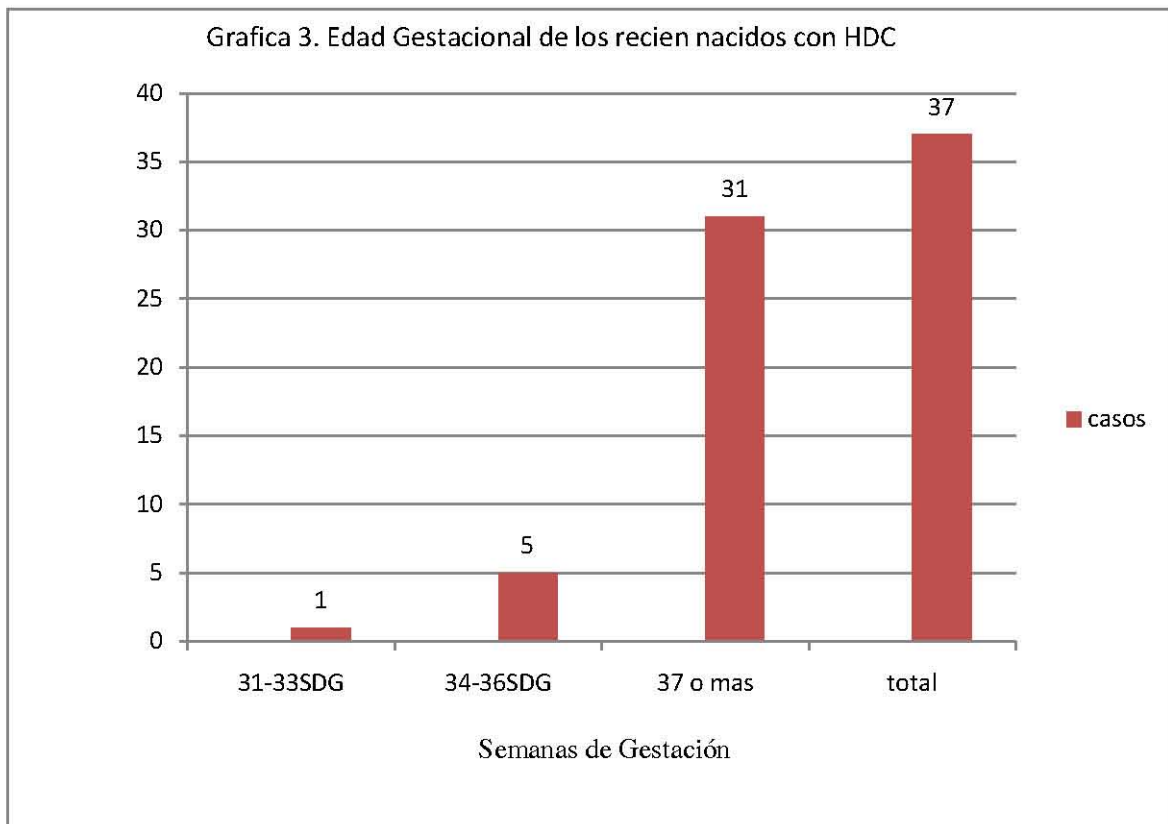


TABLA2. Indicaciones de Cesárea de los RN con HDC

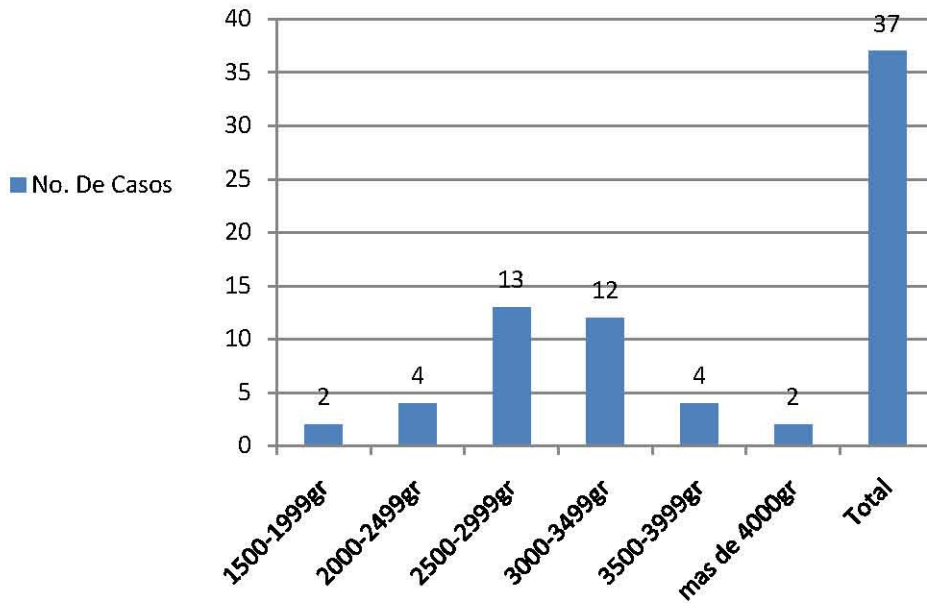
MOTIVO CESAREA	Casos	%
Cesárea Previa	4	21.11
Hernia diafragmática Congénita	3	15.80
Embarazo Gemelar	2	10.51
Pélvico/Bradycardia	2	10.51
Trabajo de parto prolongado	2	10.51
Meconio	1	5.26
Circular de cordón	1	5.26
Polihidramnios	1	5.26
Preeclampsia	1	5.26
Eclampsia	1	5.26
Oligohidramnios	1	5.26
TOTAL	10	100

TABLA3.Diagnostico de ingreso más frecuente de los RN con HDC

Diagnostico de Ingreso	No de Casos	%
Hernia diafragmática congénita	16	43.2
Asfixia perinatal	8	21.6
Síndrome de dificultad respiratoria	7	19
Cardiopatía congénita	4	10.8
Neumonía	2	5.4
Total	37	100



Grafica 4. Peso de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita.



Grafica 5. Relación de mortalidad de acuerdo al día en que se realiza la cirugía.

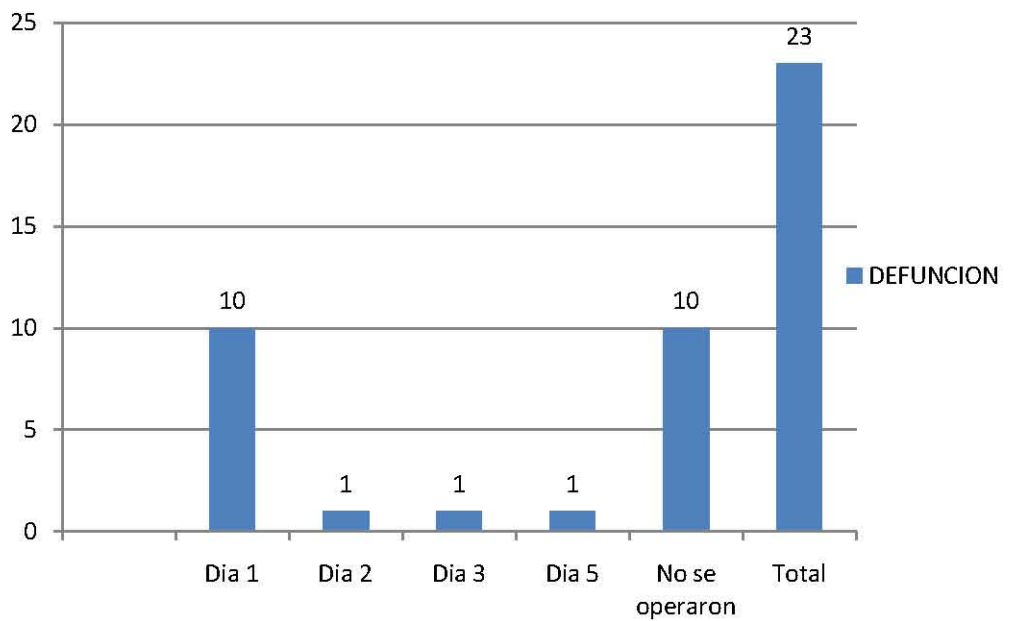


TABLA 4. DIAGNOSTICO DE EGRESO DE LOS RN CON HDC

DIAGNOSTICO DE EGRESO	No.	%
Post operado de HDC	27	73
HPPRN	12	32.4
Hipoplasia pulmonar	12	32.4
HDC	10	27
Asfixia severa	8	21.6
Choque cardiogenico	7	18.9
Prematurez	6	16.2
Neumotórax a tensión	4	11
Sepsis	4	11
*Otros	5	13.5

Algunos RN tuvieron una o varias patologías

*Hemorragia Pulmonar, CID, Policitemia, Dextrocardia, acidosis metabólica.

Tabla 5. Diagnóstico de defunción de los RN con HDC operados

DIAGNOSTICO DE DEFUNCION	CASOS	%
Hipoplasia Pulmonar	9	69.2
HPPRN	6	46.2
Complicaciones de asfixia Perinatal	5	38.4
Choque Cardiogenico	3	23
Prematurez	3	23
Sepsis	1	7.7
Hemorragia Pulmonar	1	7.7
CID	1	7.7
ACIDOSIS METABOLICA	1	7.7

Algunos RN tuvieron una o varias patologías

TABLA6.Diagnostico de defunción de los RN con HDC no operados

DIAGNOSTICO DE DEFUNCION	CASOS	%
HDC	10	100
HPPRN	6	60
Choque cardiogenico	4	40
Neumotórax	4	40
Hipoplasia pulmonar	3	30
Prematurez	3	30
Sepsis	3	30
Asfixia Perinatal	2	20

Algunos RN tuvieron una o varias patologías

DISCUSION

La hernia diafragmática congénita frecuentemente es un problema fisiopatológico muy serio, sobre todo en los niños de bajo peso y corto periodo de gestación.

Este escrito tiene como objetivo conocer la frecuencia de atención, caracterización clínica, tratamiento, evolución y antecedentes perinatales de los recién nacidos con HDC atendidos en el servicio de neonatología del HIES a fin de implementar estrategias de diagnóstico y tratamiento oportuno con el propósito de disminuir la mortalidad y morbilidad que desafortunadamente continua siendo elevada.

El lugar de procedencia más frecuente fue Hermosillo, con un 35.13%, el 67.56% de las madres con recién nacidos con hernia diafragmática tenían una edad entre 20 y 34 años, por lo que no se considero como un factor de riesgo para presentar una malformación congénita no así el control prenatal inadecuado o nula, baja escolaridad, infecciones durante la gestación. En nuestro estudio solo el 40.54% tuvo control prenatal adecuado con más de 5 consultas y un 43.24% eran casadas.

En cuanto al sexo no hubo diferencias importantes en cuanto lo ya conocido fue más frecuente el sexo femenino.

En el estudio realizado por Joanne Colvin y colaboradores en la población australiana en un periodo de 1991 a 2002 el diagnóstico prenatal se hizo en un 53%, Denis Gallot y colaboradores en su estudio en la población francesa reportan un 57% a diferencia de nuestro estudio donde solo se reporta en un 8.1% es de aquí la importancia de hacer énfasis en el control prenatal adecuado, para mejorar la mortalidad ya que pueden ser atendidos en un centro de tercer nivel ^{25,29}.

En nuestro estudio tenemos una media de 12 horas para realizar el diagnóstico esto es porque en la mayoría de las ocasiones se confunde con otras patologías como el síndrome de dificultad respiratoria, asfixia perinatal y cardiopatías congénitas ya que solo el 43.24% de los casos se realizó el diagnóstico al ingreso.

El tipo de presentación de hernia diafragmática congénita más frecuente que se reporta en los estudios revisados, coincide con nuestros hallazgos que es de el lado izquierdo en un 91.9%, tal y como reporta el estudio de Pei-Hsin Chao y colaboradores donde ellos reportan en su estudio más de un 80% del lado izquierdo²⁰.

La tasa de mortalidad global se menciona que es del 68%, el estudio de Pei -Hsin Chao fue de 21% en nuestro estudio se reporta de un 62.16%^{20,25}.

La vía de nacimiento más frecuente fue la vía cesárea en un 51.36%, la mayoría de los recién nacidos eran de término con un 83.78% y con un peso predominantemente de 2500 a 2999gramos en un 35.13% se menciona una mortalidad del 60% en los recién nacidos con un peso menor a 2500 gramos, así mismo que el nacer entre la semana 37 y 38 de gestación por cesárea electiva en un centro de tercer nivel y un mayor peso de nacimiento están asociados independientemente con una mayor sobrevivencia^{9,11,20}.

De los tres casos con diagnóstico postnatal de cardiopatía congénita, todos confirmando la importancia de las cardiopatías como factor de mal pronóstico, tal y como se menciona en el estudio de Parra P. y colaboradores donde aquellos que donde se reporta 5 casos con cardiopatía congénita mismos que fallecieron en las primeras 24 horas⁴.

En los recién nacidos con hernia diafrágica congénita es común la HPPRN en nuestro estudio solo se documentó en un 32.43% de los recién nacidos, una combinación de factores, entre ellos hipoxia, acidosis, hipercapnia e hipotermia, contribuyen a la HPPRN, que da como resultado la continuación del patrón de circulación fetal con cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y el agujero oval.

La mayoría de las veces los pulmones son tan hipoplásicos que la ventilación adecuada es imposible; sin embargo la supervivencia puede mejorar de 10 a 15% con ventilación de alta frecuencia y OMCE, la operación puede retrasarse para permitir que las arterias pulmonares se vuelvan menos reactivas.

Se menciona que la mortalidad va de acuerdo con el momento en que se realice la cirugía, cuando se realiza de manera inmediata la mortalidad es de 80%, en nuestro estudio reportamos una mortalidad en cirugías tempranas en el primer día de 76.92%, a diferencia de las realizadas en el día 3 a 5 que se reporta de un 8.68%^{11,20}.

La corrección quirúrgica no es una emergencia y debe ser diferida una vez que el paciente este estable hemodinámicamente, una corrección quirúrgica precipitada puede agravar la condición del paciente al aumentar el grado de hipertensión pulmonar, se recomienda no antes de 12 horas de vida, generalmente entre el día 3 y 7 de vida extrauterina^{25,28}.

A pesar de la derivación a un centro tercer nivel y el manejo multidisciplinario, la mortalidad de la HDC sigue siendo alta, acorde a lo descrito en otras publicaciones.

CONCLUSIONES

Es de vital importancia conocer la incidencia de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita en nuestro servicio a fin de implementar planes de manejo multidisciplinarios y que servirán de base para la toma de decisiones.

El lugar de procedencia más frecuente de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita fue la capital del estado de sonora, entre las variables maternas que encontramos en nuestro estudio como factores de riesgo son baja escolaridad, control prenatal inadecuado o nulo, infecciones maternas, así como el que no se les realizó un diagnóstico prenatal, la mayoría de las pacientes en nuestro estudio no presentó polihidramnios como se menciona en la literatura.

Entre las variables neonatales encontramos que el sexo de predominio fue el femenino, el tipo de presentación más frecuente fue la izquierda, entre los factores más importantes de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita es el peso al nacimiento 2500 a 2999 gramos, seguidos con la edad gestacional que predominaron los recién nacidos de más de 37 semanas de gestación y la vía de nacimiento que fue cesárea y el motivo más frecuente fue por cesárea previa, ya que estos intervienen en el pronóstico de la mortalidad.

El diagnóstico que predominó al ingreso del recién nacido al servicio de neonatología fue el de hernia diafragmática congénita, y las malformaciones asociadas más frecuentes fueron las anomalías cardíacas.

Se concluye que el realizar una cirugía dentro de las primeras 24 horas conlleva a una mayor mortalidad que el realizarla después del tercer día donde la mortalidad es menor.

Es indispensable la colaboración inmediata del neonatólogo, el anestesiólogo y el cirujano pediatra para valorar cada caso y tratarlo oportunamente.

A la vista de todas las complicaciones y resultados poco halagadores en la mayor parte de los casos, la hernia diafragmática congénita debe considerarse en el recién nacido como una urgencia de tipo fisiológico, por lo que la prioridad será mantener al paciente en las mejores condiciones posibles desde el punto de vista respiratorio y, una vez resuelto este problema se deberá proceder a la reparación quirúrgica.

Aun cuando existen métodos innovadores en el tratamiento intrauterino y en la terapia postnatal inmediata, la verdadera solución a este problema será, en el futuro, mediante el conocimiento y la prevención de la causa embriológica y la creación de técnicas que induzcan el crecimiento pulmonar.

La ventilación de alta frecuencia oscilatoria, óxido nítrico inhalado y oxigenación con membrana extracorpórea, se utilizarán en casos graves, pero estos tratamientos no mejoran claramente el pronóstico en recién nacidos con HDC.

La utilidad de surfactante y ventilación líquida parcial se fundamentan en estudios de experimentación animal, debido a que los ensayos clínicos en neonatos son escasos y no concluyentes. Los cambios en el futuro en esta área de estudio incluyen la necesidad de mayores y mejores ensayos clínicos, que incluyan efectos a largo plazo entre los niños sobrevivientes.

RECOMENDACIONES

- 1.-Es necesario reforzar los programas de planificación familiar y control prenatal.
- 2.-Insistir y fomentar el control ultrasonografico oportuno y frecuente en el embarazo para poder realizar el diagnostico oportuno de la HDC.
- 3.-Programar la vía de nacimiento así como la edad gestacional mas adecuada y que esta se realice en un centro de tercer nivel que cuente con todos los medios necesarios a fin de disminuir la morbi-mortalidad.
- 4.-Una mejor coordinación con el equipo quirúrgico a fin de planear la cirugía en el que el paciente este en las mejores condiciones clínicas, habitualmente entre el tercero y el séptimo día de vida extrauterina.
- 5.-Estrategias para disminuir las infecciones intrahospitalarias.

ANEXOS

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

NUMERO DE EXPEDIENTE:

NOMBRE:

VARIABLES MATERNAS

EDAD:

LUGAR DE PROCEDENCIA:

ESTADO CIVIL:

ESCOLARIDAD:

TOXICOMANIAS:

CONTROL PRENATAL: ADECUADO _____ INADECUADO _____

PATOLOGIAS DURANTE EL EMBARAZO:

DIAGNOSTICO PRENATAL: SI _____ NO _____

VIA DE NACIMIENTO: PARTO _____ CESAREA _____

MOTIVO DE LA CESAREA:

VARIABLES NEONATALES

POLIHIDRAMNIOS : SI _____ NO _____

SEMANAS DE GESTACION:

PESO:

DIAGNOSTICO DE INGRESO:

TIPO DE PRESENTACION: IZQUIERDA _____ DERECHA _____

MALFORMACIONES ASOCIADAS:

TIEMPO PARA LLEGAR AL DIAGNOSTICO:

SE LE REALIZO PROCEDIMIENTO QUIRURGICO: SI _____ NO _____

DIA DE VIDA EXTRAUTERINA CUANDO SE REALIZA LA CIRUGIA:

FALLECIO: SI _____ NO _____

CURSO CON HIPERTENSION PULMONAR PERSISTENTE DEL RECIEN NACIDO:

SI _____ NO _____

COMO SE HIZO EL DIAGNOSTICO DE HIPERTENSION PULMONAR PERSISTENTE DEL RECIEN NACIDO:

CLINICO _____ ECOCARDIOGRAMA _____

DIAS DE ESTANCIA INTRAHOSPITALARIA :

DIAGNOSTICO DE EGRESO:

FALLECIO SI _____ NO _____

BIBLIOGRAFIA

- 1.-García Heladia, Aparicio de la Luz. Factores pronósticos asociados a mortalidad en recién nacidos con hernia diafragmática congénita, Gaceta Medica Mexicana . 2003; 139 (1): 7-14.
2. - Sluiter, C.P. van de Ven. Congenital diaphragmatic hernia: Still a moving target, Seminars in Fetal & Neonatal Medicine . 2011;16 :139-144.
- 3.-Ovseyevitz-Dubovoy J. Hernia diafragmática congénita. Anales Médicos de la Asociación Médica del Hospital ABC. 2004; 49(1): 34-42.
- 4.- Dra. Parra Paulina. Hernia diafragmática, diagnóstico prenatal y seguimiento . Revista Chilena de Ultrasonografía .2006; 9: 15-20.
- 5.- Sepúlveda Agudelo. Hernia diafragmática congénita, Revista colombiana de obstetricia y ginecología. 2003; (1):17-24.
- 6.-Clara Blank G. Melaman S. Nuevos conceptos de terapia neonatal en el manejo de la hernia diafragmática congénita. Acta Pediatrica de Mexico. 2002; 23(6): 363 -8.
7. - Daryl A. Scott, MD. Genetics of congenital diaphragmatic hernia Seminars in Pediatric Surgery. 2007; 16: 88-93.
8. - Anne M. Slavotinek, MB, The Genetics of Congenital Diaphragmatic Hernia Seminars Perinatology. 2005; 29: 77-85
- 9.-Graham G. Antenatal Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia Seminars Perinatology. 2005; 29:69-76,

10. – Keijzer R. Congenital diaphragmatic hernia *Seminars in Pediatric Surgery*. 2010; 19: 180-185.
11. –Lazar A. David Impact of prenatal evaluation and protocol-based perinatal management on congenital diaphragmatic hernia outcomes *Journal of Pediatric Surgery*. 2011; 46: 808–813.
12. -Smith Nicola, Jesudason Edwin. Congenital diaphragmatic hernia, *Paediatric respiratory reviews*. 2002; 3: 339-348.
13. - Suat Eren, Fahri C, iris. Diaphragmatic hernia: diagnostic approaches with review of the literature *European Journal of Radiology* .2005; 54: 448–459.
14. - Robinson Paul , Dominic A. Congenital diaphragmatic hernia *Paediatric Respiratory Reviews*. 2007; 8: 323–335.
15. - Hung-Chieh Chou, Wen-Ming Hsu. New Evolutions in Congenital Diaphragmatic Hernia *Pediatric Neonatology*. 2010; 51(2):80–82.
16. - Harting Matthew T., Lally Kevin P. Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia *Seminars in Pediatric Surgery*. 2007;16: 109-114.
17. - Rothenbach, Patricia. Lange the Use of Extracorporeal Membrane Oxygenation in Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia *Seminars in Perinatology* . 2005;29:40-44.
- 18.- Deprest Jan A., Gratacos Eduardo, Kypros Nicolaides, Elise Done, Changing Perspectives on the Perinatal Management of Isolated Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe. *Clinic Perinatology*. 2009; 36: 329–347.
19. - Moya Fernando R., Lally Kevin P. Evidence-Based Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Seminars in Perinatology*. 2005: 29:112-117.

20. - Pei-Hsin Chao, Chung-Bin Huang Congenital Diaphragmatic Hernia in the Neonatal Period: Review of 21 Years' Experience *Pediatr Neonatol* 2010; 51(2):97–102.
21. - Wilkinson David J, Losty Paul D Management of congenital diaphragmatic hernia *Paediatrics and Child Health*. 2009; 19:12.
22. - Holly L. Hedrick Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*. 2010;15; 21–27.
- 23.- Andrea F. Conforti, Paul D. Losty, Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia *Early Human Development*. 2006: 82; 283-287.
24. - Frenckner Björn P., Lally Pam , Hintz Susan, Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: how should the babies be delivered? *Journal of Pediatric Surgery* . 2007; 42: 1533-1538.
25. - Gallot Denis , Coste Karen , Francannet Christine , Laurichesse Helene. Antenatal detection and impact on outcome of congenital diaphragmatic hernia: A 12-year experience in Auvergne (France). *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology* 2006; 125: 202-205.
26. Datin-Dorriere Valérie, Rouzies Sarah Prenatal prognosis in isolated congenital diaphragmatic hernia *American Journal of Obstetrics & Gynecology* 2008; 198: 80.e1-80.e5.
27. - Kays David W. Congenital Diaphragmatic Hernia: Real Improvements in Survival *NeoReviews* 2006; 7: e428-e439.
28. Sola A. Hernia diafragmática congénita .En: Sola A. Cuidados Neonatales, editorial Edimed, 2011; 2: 991-1001.
29. - Joanne Colvin, Carol Bower, Jan E. Dickinson Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Population-Based Study in Western Australia, *Pediatrics* 2005; 116: e356.