

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**



Hospital Infantil
Estado de Sonora

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“ESCALA CDHSG PARA PREDICCIÓN DE MORTALIDAD EN
PACIENTES CON HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA EN UN
PERIODO DE 10 AÑOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS
INTENSIVOS NEONATALES”**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
SUBESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA**

**PRESENTA:
DRA. FLOR GRISELDA ESTRELLA VALDEZ**

**HERMOSILLO, SONORA
JUNIO 2023**



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
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**



Hospital Infantil
Estado de Sonora

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“ESCALA CDHSG PARA PREDICCIÓN DE MORTALIDAD EN
PACIENTES CON HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA EN UN
PERIODO DE 10 AÑOS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS
INTENSIVOS NEONATALES”**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
SUBESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA**

**PRESENTA:
DRA. FLOR GRISELDA ESTRELLA VALDEZ**

Dr. Hector Manuel Esparza Ledezma

Director general del Hospital Infantil del
Estado de Sonora

Dra. Alba Rocío Barraza León

Director de Enseñanza e Investigación,
Calidad y Capacitación

Dra. Erika Matilde Martínez Carballo

Profesor titular de la especialidad de
Neonatología y director de tesis

HERMOSILLO, SONORA
JUNIO 2023

ÍNDICE DE CONTENIDO

I. ABREVIATURAS EMPLEADAS.....	1
II. RESUMEN.....	3
III. ABSTRACT.....	4
IV. INTRODUCCIÓN.....	5
V. ANTECEDENTES.....	8
VI. MARCO TEÓRICO.....	10
Fisiopatología.....	10
Presentación clínica.....	11
Diagnóstico prenatal.....	16
Tratamiento.....	17
Reanimación neonatal.....	17
Manejo ventilatorio.....	18
Manejo hemodinámico.....	20
Manejo de la hipertensión pulmonar.....	21
Reparación quirúrgica.....	24
Pronóstico.....	25
VII. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	26
VIII. JUSTIFICACIÓN.....	27
IX. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	28
X. OBJETIVO GENERAL.....	28
XI. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	28
XII. MATERIAL Y MÉTODOS.....	29

A. Diseño de estudio.....	29
B. Universo de estudio.....	29
C. Sitio de estudio.....	29
D. Población de estudio.....	29
E. Criterios de selección.....	29
F. Tipo y tamaño de muestra.....	30
XIII. Operalización de las variables.....	31
XIV. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	33
XV. CONSIDERACIONES ÉTICAS Y DE SEGURIDAD	34
XVI. RESULTADOS	35
XVII. DISCUSIÓN.....	42
XVIII. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	44
XIV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	49
XVI. ANEXOS	50

I. ABREVIATURAS EMPLEADAS:

- **CDHSD:** Escala de probabilidad de supervivencia en hernia diafragmática congénita (Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group).
- **ECMO:** Oxigenación por membrana extracorpórea (por sus siglas en inglés, Extracorporeal membrane oxygenation)
- **FETO:** Técnica de oclusión traqueal endoluminal fetoscópica
- **FOP:** Foramen oval permeable
- **HDC:** Hernia diafragmática congénita
- **HPPRN:** Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
- **IO:** Índice de oxigenación
- **IVU:** Infección de vías urinarias
- **LHR:** Índice de relación pulmón-cabeza
- **Oni:** Óxido nítrico inhalado
- **paO2:** Presión arterial de oxígeno
- **PCA:** Persistencia del conducto arterioso
- **pCO2:** Presión de dióxido de carbono
- **PPFs:** Pliegues pleuroperitoneales
- **SNAPPE II:** Score for Neonatal Acute Physiology with Perinatal Extension-II
- **SPSS:** Statistical Package for Social Sciences.
- **TA:** Tensión arterial
- **TO:** Técnica de oclusión traqueal
- **UCIN:** Unidad de cuidados intensivos neonatales
- **VAFO:** Ventilación de alta frecuencia oscilatoria

- **VD:** Ventrículo derecho
- **VI:** Ventrículo izquierdo
- **VMC:** Ventilación mecánica convencional
- **WHSRpf:** Fórmula de predicción de Wilford Hall Santa Rosa

II. RESUMEN

Introducción. La hernia diafragmática congénita (HDC) es una enfermedad con una incidencia reportada en México de 1 caso por cada 3000 recién nacidos y se caracteriza por un defecto en el diafragma que provoca la protrusión del contenido abdominal hacia la cavidad torácica. Es una anomalía potencialmente grave que conlleva datos de dificultad respiratoria, de predominio en sus primeras horas de vida. **Objetivo.** Determinar las características clínicas maternas y del recién nacido con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.

Material y métodos. Se analizaron 20 expedientes de recién nacidos que fueron diagnosticados con hernia diafragmática congénita, por medio de una hoja de recolección de datos, analizando la información estadística descriptiva por medio de SPSS.

Resultados. Se incluyeron 20 pacientes encontrados en los últimos 10 años. Se encontró un predominio de edad materna entre 20 a 29 años en un 45% (n=9) y primigestas 55% (n=11). Todos fueron recién nacidos de término, con una mediana de peso al nacer de 3,170 g (IQR de 2,792 - 3,360), el 70% de los casos fueron hombres, con Apgar al nacer principalmente bajo, con <7 puntos en el 60%. El 65% de los pacientes sobrevivió.

Conclusiones. Se encontró similar mortalidad a la reportada en los estudios realizados a nivel internacional. Se sugiere continuar la realización de la escala de CDHSG a todos los pacientes ingresados a UCIN con diagnóstico de HDC y se implemente la utilización de otros índices de predicción de supervivencia.

Palabras clave: hernia diafragmática congénita, malformaciones pulmonares, dificultad respiratoria, recién nacido.

III. ABSTRACT

Introduction. Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a disease with a reported incidence in Mexico of 1 case per 3,000 newborns and is characterized by a defect in the diaphragm that causes the abdominal content to protrude into the thoracic cavity. It is a potentially serious anomaly that entails signs of respiratory distress, predominantly in the first hours of life. **Objective.** To determine the maternal and newborn clinical characteristics diagnosed with congenital diaphragmatic hernia.

Material and methods. Twenty records of newborns who were diagnosed with congenital diaphragmatic hernia were analyzed through a data collection sheet, analyzing the descriptive statistical information through SPSS.

Results. Twenty patients found in the last 10 years were included. A maternal age range between 20 and 29 years was found in 45% (n=9) and primiparous 55% (n=11). All were full-term newborns, with a median birth weight of 3,170 g (IQR of 2,792 - 3,360), 70% of the cases were male, with mainly low Apgar scores at birth, with <7 points in 60%. 65% of the patients survived.

Conclusions. Mortality similar to that reported in international studies was found. It is suggested to continue carrying out the CDHSG scale in all patients admitted to the NICU with a diagnosis of CDH and to implement the use of other survival prediction indices.

Keywords: congenital diaphragmatic hernia, pulmonary malformations, respiratory distress, newborn.

IV. INTRODUCCIÓN

El diafragma es un músculo esencial para una respiración adecuada y forma una barrera entre las cavidades torácica y abdominal, por ende, la presencia de malformaciones que comprometan su funcionalidad conllevan manifestaciones clínicas que incluyen datos de dificultad respiratoria de diferentes magnitudes en el recién nacido de predominio en sus primeras horas de vida.¹

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una anomalía potencialmente grave por sí misma por la inestabilidad hemodinámica y ventilatoria que presentan estos pacientes en su historia natural de la enfermedad, requiriendo un manejo multidisciplinario para lograr mejores resultados. Históricamente, la supervivencia del recién nacido con diagnóstico de HDC ha sido muy pobre, pero las mejoras en la detección prenatal, manejo médico y quirúrgico neonatal han llevado a una mejor supervivencia en los últimos años, alcanzando actualmente un reporte de supervivencia entre el 60-70%.²

Es importante conocer los factores de riesgo que aumentan la mortalidad neonatal. A través de la mejora en los métodos de diagnóstico prenatal, se ha logrado informar con más detalle a los padres sobre el pronóstico de estos pacientes y a su vez, ha permitido al neonatólogo contar con los recursos para la atención inmediata del recién nacido e iniciar el abordaje diagnóstico de comorbilidades.

Entre los determinantes de resultados clínicos, se encuentran: la presencia de anomalías asociadas (especialmente enfermedades cardíacas), la extensión de la hipoplasia pulmonar y la posición del hígado. La hernia derecha se asocia con un peor

pronóstico, reportándose una supervivencia de 56% en casos donde el hígado se encuentra herniado.

El momento del diagnóstico prenatal también influye en el pronóstico, la mayor supervivencia registrada es la detectada por ultrasonido después de 25 semanas de gestación; la hernia que ocurre antes de las 25 semanas tiende a tener una hipoplasia pulmonar grave en comparación con la hernia después de las 25 semanas.³

Entre los modelos de predicción postnatal recientemente utilizados para estimar la supervivencia en hernia diafragmática congénita, se encuentra la Escala de probabilidad de supervivencia de **CDHSG** (Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group), la cual se trata de una regla de predicción clínica simple para predecir la mortalidad en recién nacidos con HDC, creada a partir de un estudio de cohorte retrospectivo multicéntrico europeo, donde se incluyeron todos los recién nacidos diagnosticados con HDC unilateral que nacieron entre 2008 y 2015 (n=620) a los cuales se les estableció un puntaje de acuerdo a la presencia o ausencia de ciertas variables como peso bajo al nacer, Apgar bajo al nacer, hipertensión pulmonar grave, anomalías cardíacas graves y anomalías cromosómicas asociadas con base en los resultados se establecieron 3 grupos: bajo (0-33%), intermedio (34-66%) y alto riesgo (67-100%) de muerte en el período posnatal. Se encontró una mortalidad global de 18-23%.^{4,5}

Cuadro 1. Escala CDHSG de predicción de mortalidad⁴

Variable	0	1	2	Puntos
Peso al nacer	≥1500 g	<1500 g	-	
Apgar a los 5 minutos	≥7 puntos	< 7 puntos	Ausente (paro)	
Hipertensión pulmonar	No	-	Grave (suprasistémica)	
Anomalías cardíacas graves (distintas de un FOP, PCA y defectos del tabique)	No	-	Sí	
Anomalías cromosómicas	No	Sí	-	
Puntuación (máximo 8 puntos):				
<ul style="list-style-type: none"> • 0 puntos= bajo riesgo (<10% mortalidad) • 1-2 puntos= riesgo intermedio (~20% mortalidad) • 3-8 puntos= alto riesgo (~50% mortalidad) 				

Al comparar predictores de mortalidad, las medidas que mostraron alto impacto fueron la edad gestacional y la presencia de cardiopatías congénitas. La evidencia ha demostrado que una HDC en asociación con prematuridad aumenta la mortalidad; se informa una supervivencia del 73% en pacientes con una edad gestacional de al menos 37 semanas en comparación con una supervivencia del 53% en recién nacidos prematuros. La asociación de cardiopatías congénitas en HDC es rara, reportándose una incidencia de 4.5%.^{6,7}

Otra fórmula utilizada para estimar la mortalidad en pacientes con diagnóstico de HDC es la **Fórmula de predicción de Wilford Hall Santa Rosa (WHSRpf)** la cual incluye medidas de oxigenación y ventilación gasométricas. Se inició su aplicación mediante la diferencia entre la PaCO₂ y pCO₂ en las primeras 24 horas de vida, posteriormente se modificó a paO₂/FiO₂ para explicar mejor el grado de hipoxemia de la enfermedad.

5,8

V. ANTECEDENTES

En los últimos 25 años, la tasa de mortalidad general de la HDC ha disminuido un 25% de acuerdo a los avances de diagnóstico prenatal y al desarrollo de estrategias de manejo médico. Una ecocardiografía en pacientes con HDC en su primer día de vida ayuda a estimar el grado de hipertensión pulmonar. La presencia de hipertensión pulmonar suprasistémica se ha considerado un factor de riesgo de mortalidad. Cuando es grave, el punto máximo de manejo es con el uso de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), estos pacientes alcanzan una mortalidad que alcanza el 50%.¹

Desde 1998 se han estudiado escalas de predicción, tales como la escala SNAPPE II (Score for Neonatal Acute Physiology with Perinatal Extension-II), el cual es un puntaje de gravedad utilizado para clasificar el riesgo de mortalidad de todos los pacientes ingresados a una unidad de cuidados intensivos neonatales. Ha sido ampliamente aceptado porque es simple, fácil de registrar y tiene una capacidad predictiva adecuada. Incluye variables como peso al nacer, presión arterial, temperatura corporal, pH sanguíneo, diuresis, puntuación de Apgar a los 5 minutos, paO_2/FiO_2 , aparición de convulsiones y restricción del crecimiento intrauterino. Chape y cols. Encontraron esta escala como un excelente predictor de mortalidad en pacientes con HDC: los supervivientes tenían una puntuación de 20 y los fallecidos una puntuación de 41.⁶

El antígeno CA 125 demostró ser un biomarcador sólido para la estratificación del riesgo en adultos con insuficiencia cardíaca. Se traspoló este marcador en neonatos con HDC, analizando 68 recién nacidos con hernia diafragmática congénita midiendo

los niveles de CA125 en los siguientes puntos de tiempo: 6, 12, 24 y 48 horas de vida y durante la utilización de ECMO diariamente desde el día 1 hasta el día 7. Los lactantes con posterior necesidad de ECMO presentaron valores de CA125 significativamente más altos a las 12 horas de vida. Los valores de CA125 se correlacionan significativamente con marcadores ecocardiográficos de HDC y disfunción ventricular y se correlacionan significativamente con parámetros de gravedad de la enfermedad (necesidad de ECMO y mortalidad).⁹

El índice de oxigenación (IO) y niveles altos de pCO₂ en sangre se han considerado marcadores del desarrollo pulmonar. Se ha estimado que en pacientes con HDC, el nivel de pCO₂ es mejor el de paO₂ para predecir el grado de hipoplasia pulmonar debido a que la oxigenación puede verse afectada por el grado de hipertensión pulmonar en el momento de la recolección de la muestra. Además, un aumento en los niveles de pCO₂ generalmente se asocia con requisitos de ventilación de alta frecuencia (VAFO) en el primer día de vida.⁶

VI. MARCO TEÓRICO

La hernia diafragmática congénita (HDC) se caracteriza por un defecto en el diafragma que provoca la protrusión del contenido abdominal hacia la cavidad torácica, lo que afecta el desarrollo normal de los pulmones. La condición puede presentarse como una lesión aislada o como parte de un síndrome.³

La incidencia de Hernia diafragmática congénita (HDC) oscila entre aproximadamente 0.8 a 5 casos por cada 10,000 nacimientos y varía entre las poblaciones. Tiene predominio de sexo masculino y la localización en el 80% de los casos se encuentra en la cara posteriolateral del diafragma (hernia de Bochdalek). Suele tratarse de un defecto diafragmático aislado que se presenta con hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN).^{3,10}

En México, se reporta una incidencia de 1 caso por cada 3,000 recién nacidos. Garza y cols. Recientemente publicaron un primer reporte de caso en México de manejo exitoso de hernia diafragmática congénita con ECMO.¹¹

Fisiopatología

El diafragma comienza a desarrollarse aproximadamente a las 4 semanas de gestación y está completamente formado a las 12 semanas, por lo tanto es el momento de inicio de la alteración embriológica. El tamaño varía desde una pequeña abertura en el borde posterior hasta la ausencia completa del diafragma. Y en cuanto a la ubicación, las hernias posterolaterales, también conocidas como hernias de Bochdalek, son el tipo más común (70-75%), y la mayoría se presenta en el lado izquierdo (85%) y con menos frecuencia en el lado derecho (13%) o bilateral (2%). Los

defectos anteriores o hernias de Morgagni (23-28%) y las hernias centrales (2-7%) son los otros tipos menos frecuentes. ³

Teoría de origen celular de la HDC: En el desarrollo embrionario del diafragma también interviene una estructura importante, llamada pliegues pleuroperitoneales (PPFs, por sus siglas en inglés), los cuales son estructuras piramidales transitorias emparejadas ubicadas entre las cavidades torácica (pleural) y abdominal (peritoneal); se expanden dorsal y ventralmente a través de la superficie del hígado para dar lugar a tejido conectivo del músculo del diafragma y al tendón central. En este proceso, ocurre una migración defectuosa de los PPFs, aumento de la apoptosis y/o disminución de la proliferación o diferenciación en miofibras, lo que contribuye a la aparición de HDC. ¹

También existe la **hipótesis de dos aciertos**, que menciona que el insulto inicial ocurre durante las etapas de la organogénesis que resulta en una hipoplasia bilateral, seguida de una compresión del pulmón ipsilateral secundaria a la hernia de las vísceras abdominales en etapas posteriores. ³

Presentación clínica

Típicamente, se trata de un recién nacido que presenta datos francos de dificultad respiratoria durante su nacimiento, el cual no se beneficia de reanimación con presión positiva, si no con intubación temprana. El diagnóstico se realiza con la exploración física y realización de radiografía confirmando la presencia de asas intestinales y/o contenido abdominal en cavidad torácica unilateral o bilateral. El conjunto de manifestaciones asociadas se mencionan a continuación.

Hipertensión pulmonar: Debido a la ocupación por asas intestinales en la región torácica, el lecho vascular pulmonar total reduce el número de vasos por unidad de pulmón, ocurriendo una remodelación vascular pulmonar con hiperplasia medial y extensión periférica de la capa muscular hacia pequeñas arteriolas. La vasorreactividad es alterada también posiblemente debido a un desequilibrio de la innervación autonómica (aumento del simpático y disminución del parasimpático) y/o la alteración de la relajación dependiente del endotelio de las arterias pulmonares.

Después del nacimiento, se produce una combinación de hipertensión arterial pulmonar, hipertrofia y/o insuficiencia ventricular derecha e hipoplasia ventricular izquierda con hipertensión venosa pulmonar que se manifiesta con HPPRN grave que no responde al tratamiento convencional. ³

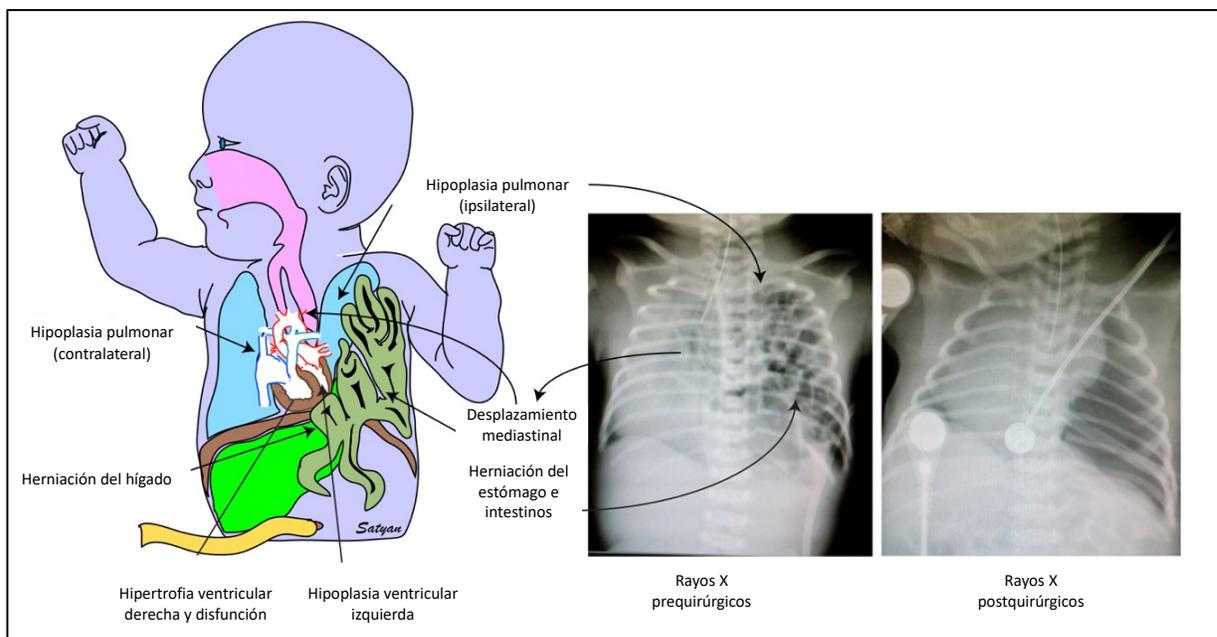


Figura 1. Características anatómicas y radiológicas de HDC. (Fuente: Chandrasekharan, 2017).

El Ensayo PINC (Europa) encargado de disminuir la incidencia de hipertensión pulmonar, la define con la presencia de 2 de los siguientes 4 criterios:

1. Presión sistólica del VD (RVSP) $\geq 2/3$ de la presión sistólica sistémica
2. Dilatación del VD/Desplazamiento del tabique o disfunción del VD +/- disfunción del ventrículo izquierdo
3. Diferencia de saturación pre/postductal $>10\%$
4. Índice de oxigenación (IO) >20 .¹²

Hipoplasia pulmonar: es otra característica de la HDC. Una fuente celular potencial en la patogenia de HDC es el mesotelio pulmonar. El mesotelio pleural es una monocapa de células que forma un revestimiento alrededor de los pulmones y se deriva del mesodermo embrionario. La expresión aberrante de WT1 en el mesotelio pulmonar da como resultado un desarrollo pulmonar defectuoso y HDC como resultado del espacio limitado en la cavidad torácica y, potencialmente, por señalización defectuosa y migración de células mesoteliales. En resumen, el mesotelio actúa como fuente progenitora y centro de señalización para el mesénquima pulmonar para facilitar el crecimiento mesenquimatoso y diferenciación celular adecuados. Estos resultados asocian el mesotelio pulmonar como un contribuyente celular a la HDC.¹

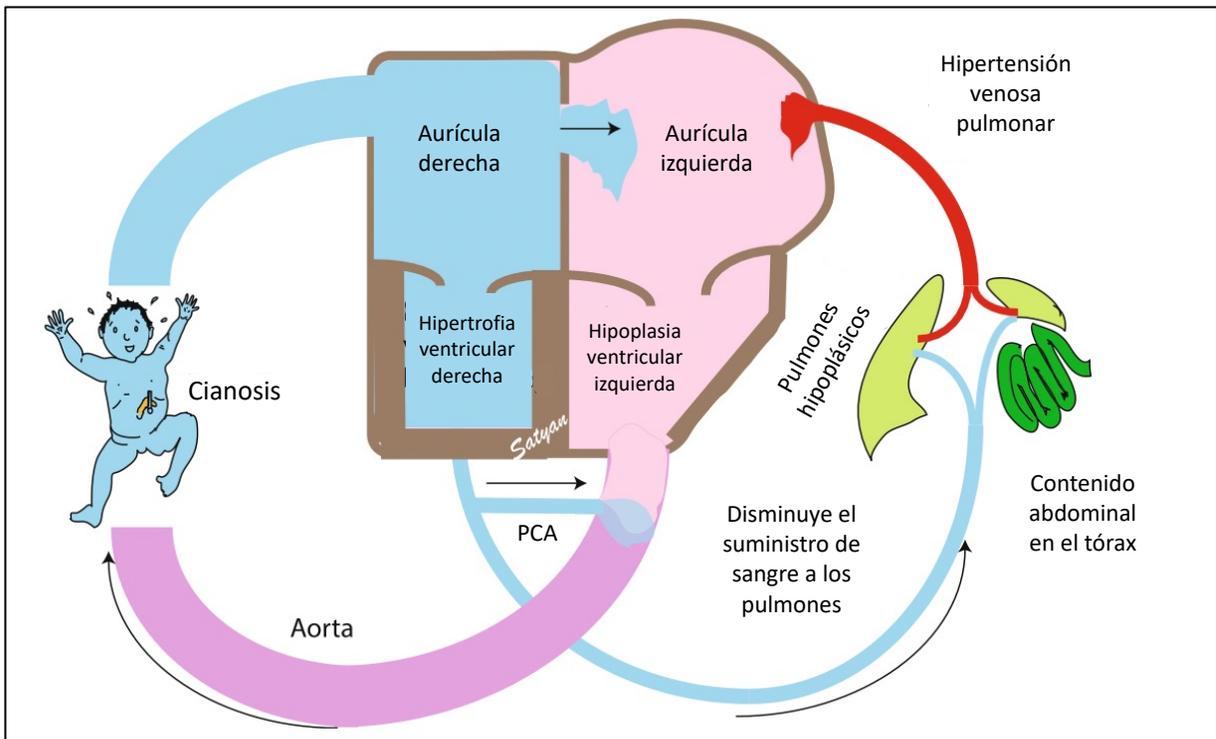


Figura 2. Efectos cardiovasculares de la HDC (Fuente: Chandrasekharan, 2017).

Los pulmones hipoplásicos secundarios a la herniación de las vísceras abdominales conducen a la hipoplasia concomitante de los vasos pulmonares. Esto da como resultado una reducción del suministro de sangre a la unidad alvéolo-capilar hipoplásica. Una vez que el bebé pasa de la circulación fetal, este efecto es más pronunciado y produce hipertensión pulmonar que conduce a una disfunción del ventrículo derecho. Secundario a la hipertensión pulmonar, hay un cortocircuito de sangre de derecha a izquierda a través del agujero oval permeable y el conducto arterioso permeable. La disfunción del ventrículo izquierdo junto con la disfunción de la aurícula izquierda da como resultado hipertensión venosa pulmonar y

empeoramiento de la hipertensión arterial pulmonar. Esto se presenta clínicamente en un amplio espectro de saturaciones pre y posductales lábiles a cianosis profunda.

Síndromes y anomalías asociadas

Las anomalías cromosómicas asociadas más frecuentes son las *trisomías 18, 13 y 21*. La HDC es el hallazgo más común en el *síndrome de Fryns*, el cual es un síndrome de anomalías congénitas múltiples poco frecuente caracterizado por hernia diafragmática congénita (HDC) e hipoplasia pulmonar, hipoplasia distal de las extremidades y anomalías faciales.³

Puede ser parte de otros síndromes como: pentalogía de Cantrell, Apert, Fryns, Brachmann-Cornelia De Lange, Beckwith-Wiedemann, CHARGE, Coffin-Siris, secuencia Goldenhar, Simpson-Golabi- Behmel, Stickler, secuencia Pierre Robin y VACTERL.^{3,13}

Los defectos estructurales se encuentran en el 25-57% de todos los casos de HDC e incluyen defectos cardíacos congénitos, anomalías renales, cerebrales y gastrointestinales.¹⁴⁻¹⁶

La asociación de HDC con cardiopatías congénitas es reportado en aproximadamente 15%. Se considera el 42% de estos recién nacidos presentan lesiones críticas en lugar de simples derivaciones (defectos del tabique ventricular, PCA). Las lesiones cardíacas asociadas con más frecuencia con el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, coartación de aorta o hipoplasia aórtica, tetralogía de Fallot y doble salida de ventriculo derecho.¹⁷

Diagnóstico prenatal

La ecografía prenatal identifica más del 70% de los casos de HDC. A través de este estudio se observan los órganos abdominales intratorácicos. Cuando el defecto se encuentra del lado derecho es extremadamente difícil de diagnosticar mediante ecografía si el hígado es el único órgano que se ha herniado.

El **índice de relación pulmón-cabeza (LHR)** se ha relacionado para predecir la supervivencia, con mayor utilidad a las 32-33 semanas de gestación. Al establecer el diagnóstico, procedimientos intraúteros mejoran el desarrollo pulmonar, sin embargo, requieren cirugía fetal abierta y actualmente no se ofrece como alternativa si hay hernia hepática. Se ha utilizado con mayor frecuencia la técnica de oclusión traqueal (TO) para promover el crecimiento pulmonar. La TO evita la salida de líquido pulmonar, lo que aumenta la presión de las vías respiratorias causando proliferación celular, aumento del espacio aéreo alveolar y maduración de la vasculatura pulmonar.^{2,3,18}

Solo se han completado 3 ensayos multicéntricos en pacientes con HDC, que se centraron en la **técnica de oclusión traqueal endoluminal fetoscópica (FETO)** y el modo de ventilación. Hoy en día, con la introducción de la atención estandarizada, la supervivencia es de 73% en centros de experiencia bien establecida. En la HDC grave del lado izquierdo, la FETO realizada entre las semanas 27 y 29 mejoró significativamente la supervivencia al alta de la unidad de cuidados intensivos neonatales (RR 2.67, IC 95%: 1.22-6.11), sin embargo, se asocia con un mayor riesgo de prematuridad (RR 2.59 [0.99-1.63]. En pacientes con HDC moderada, la FETO realizada entre las 30 y 32 semanas no mejoró la supervivencia ni la necesidad de oxígeno a los 6 meses de edad, con mayor riesgo de prematuridad.^{12,19}

Tratamiento

Reanimación neonatal

La reanimación neonatal en bebés con HDC sigue siendo un gran desafío debido a la falla de la adaptación cardiorrespiratoria al nacer. El RN suele estar cianótico y bradicárdico tan pronto como se pinza el cordón umbilical. Al pinzar se pierde el retorno venoso umbilical y el gasto del VI se vuelve dependiente del flujo sanguíneo pulmonar. Por lo tanto, retrasar el pinzamiento del cordón mientras se inician las maniobras de reanimación puede:

1. Facilitar la transferencia de sangre desde la placenta al bebé para aumentar el volumen sanguíneo circulatorio
2. Evitar la pérdida de retorno venoso y la disminución del llenado del ventrículo izquierdo causada por el pinzamiento inmediato del cordón
3. Prevenir la hipoxemia inicial debido al intercambio sostenido de gases uteroplacentarios después del nacimiento cuando el cordón está intacto.

Los recién nacidos con HDC y dificultad respiratoria inmediata deben ser intubados preferentemente al nacer. Debe evitarse la ventilación con bolsa-válvula-mascarilla. Se debe usar una pieza en T con el ventilador para evitar una presión inspiratoria máxima > 25 cmH₂O.²⁰

Ecocardiografía

Se necesitan dos ecocardiogramas estandarizados, uno dentro de las 48 h posteriores al nacimiento y otro a las 2-3 semanas de vida, para evaluar la resistencia vascular

pulmonar, así como la función del ventrículo izquierdo y del ventrículo derecho. Se pueden realizar estudios adicionales según esté clínicamente indicado.²⁰

Manejo ventilatorio

Manejo de fracción inspirada de oxígeno (FiO₂): Existe la preocupación de que el propio O₂ aumente el riesgo de estrés oxidativo y disminuya la eficacia de la vasodilatación inducida por el óxido nítrico. El consenso EURO 2016 recomienda iniciar la reanimación con FiO₂ de menos de 100%, ya que un FiO₂ de 100% se asoció con una menor supervivencia (69 vs 95%), mayor incidencia de ECMO (38 vs 15%), mayor tiempo de reparación (24.5 vs 14.2 días), mayor incidencia de leucomalacia periventricular (18 vs 0%) y puntuaciones motoras más bajas a los 12 meses (media 75.8±18.1 vs 91.7±12)¹⁰

Presiones: la presión inspiratoria máxima (PIP) debe estar preferiblemente por debajo de 25 cmH₂O para evitar daños en el pulmón hipoplásico/inmaduro.

Surfactante: La deficiencia de surfactante puede contribuir a la fisiopatología de la HDC con una disminución de la distensibilidad pulmonar, una disminución de la concentración de fosfolípidos alveolares y concentraciones pulmonares más altas de ADN total y glucógeno. No se recomienda la administración rutinaria de surfactante en niños nacidos con HDC, ni se ha encontrado algún efecto beneficioso en recién nacidos de término.^{3,10}

Estrategias de ventilación mecánica: se han empezado a utilizar estrategias enfocadas en hiperventilación (hipercarbia), utilizando frecuencias altas y presiones reguladas con el objetivo de disminuir el riesgo de barotrauma. El objetivo es minimizar

el suministro de presión/volumen y la sobredistensión pulmonar con tolerancia de una PaCO₂ más alta en el rango de 50 a 60%. El beneficio es un menor uso de ECMO y mejor supervivencia (44 a 69%).¹⁰

Modo de ventilación: Se debe utilizar ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) cuando la presión pico requerida para controlar la hipercapnia excede los 25 cmH₂O puede permitir un intercambio de gases óptimo y minimizar la lesión pulmonar inducida por el ventilador mediante la aplicación de una presión de distensión adecuada para optimizar el inflado pulmonar y prevenir atelectasia mientras se usan volúmenes corrientes muy bajos para minimizar el volutrauma relacionado con el estiramiento en los pulmones hipoplásicos. Se utilizan frecuencias iniciales de 10 a 15 Hz con presión media entre 13 y 15 cmH₂O. Muchas guías recomiendan iniciar la asistencia respiratoria con ventilación mecánica convencional (VMC) debido al aumento de las tasas de ONi (óxido nítrico inhalado), infusiones de isotópicos y ECMO en el grupo de VAFO.^{10,20}

Sedación: Se debe proporcionar sedación a todos los recién nacidos ventilados mecánicamente con HDC.²⁰

Objetivos de estabilidad ventilatoria: Una paCO₂ entre 45 y 60 mmHg y un pH entre 7,25 y 7,40 debe ser dirigido a todos los recién nacidos con HDC. El oxígeno suplementario debe programarse para lograr una saturación preductal de al menos 85%, pero no > 95%.^{20,21}

Manejo hemodinámico

Monitoreo y manejo hemodinámica. Las saturaciones pre y posductales y la frecuencia cardíaca deben monitorearse continuamente. Los signos de perfusión adecuada incluyen rango normal de frecuencia cardíaca para la edad gestacional, llenado capilar normal, diuresis >1,0 ml/kg/h, pH arterial >7,2 y niveles de lactato <3-5 mmol/L. En caso de hipovolemia, se puede administrar un bolo con una solución isotónica como solución salina normal al 0,9% o solución de Ringer lactato, 10 ml/kg por vía intravenosa.³

Terapia vasopresora/inotrópica

La **dopamina** es la medicación cardiovascular más utilizada en la UCIN y se administra en forma de infusión con el objetivo de mantener la TA sistémica adecuada para la edad gestacional.

La **norepinefrina y la epinefrina** pueden usarse como agentes de primera línea en algunas instituciones debido a su potente actividad vasoconstrictora.

La **hidrocortisona** en dosis bajas es beneficiosa en la hipotensión resistente a los vasopresores en el período posnatal inmediato.

La **vasopresina** es eficaz para estabilizar la hemodinámica sistémica en una revisión retrospectiva de historias clínicas con una relación de presión pulmonar/sistémica disminuida, en pacientes con HDC.³

Si continúa la perfusión deficiente, se debe realizar una evaluación de la función cardíaca (es decir, ecocardiograma, saturación venosa central).²⁰

Manejo de la hipertensión pulmonar

La hipertensión arterial pulmonar junto con la hipoplasia del ventrículo izquierdo y la hipertrofia y/o insuficiencia del ventrículo derecho complicada con hipertensión venosa pulmonar da como resultado HPPRN grave que no responde a la terapia convencional. La hipertensión pulmonar moderada a grave (presión pulmonar $>2/3$ de la presión sistémica) en las primeras 48 horas de vida se asoció con un mayor riesgo de muerte o de oxigenoterapia a los 30 días de vida.

En algunos pacientes con HDC en la fase posnatal inmediata, hay un breve período de mejor oxigenación denominado período de "luna de miel", para posteriormente observar un deterioro. El objetivo es mantener la presión arterial en niveles normales para la edad gestacional si las saturaciones preductales están entre el 80 y el 95%.^{3,22} Existen múltiples tratamientos para hipertensión pulmonar estudiados, como se mencionan a continuación:

1. Sildenafil

Dentro de la ruta del óxido nítrico, el GMPc es hidrolizado e inactivo por la enzima fosfodiesterasa-5 (PDE-5). Este medicamento es un inhibidor de la fosfodiesterasa-5, que proporciona una mejoría del gasto cardíaco debido a una disminución aguda en las presiones arteriales pulmonares dentro de 1 a 4 horas, con mejoría en la oxigenación. El uso combinado con el ONi es más eficaz para disminuir la resistencia vascular pulmonar.^{10,20}

2. Milrinona

Es un inhibidor selectivo de la fosfodiesterasa-3 (PDE3) que previene la descomposición del AMPc, lo que aumenta la contractilidad, la relajación y la

vasodilatación cardiaca. Junto con otros vasodilatadores disminuye el índice de oxigenación y mejora de la función diastólica, además, conlleva tendencia a mejorar la función sistólica del VD. Suele utilizarse una dosis de carga (50 µg/kg durante 30 a 60 min) seguida de una dosis de mantenimiento (0,33 µg/kg por minuto y escalada a 0,66 y luego a 1 µg/kg por minuto según la respuesta).^{3,10,20}

3. Bosentan

Es un regulador del tono vascular pulmonar actuando en el sistema de endotelina (incluida la endotelina-1, ET-1). Actúa a través de 2 subtipos de receptores: ET-A vasoconstrictor y ET-B receptor vasodilatador.¹⁰

4. Prostaglandinas

La prostaciclina (PGI₂) es un eicosanoide endógeno que tiene efectos vasodilatadores en la vasculatura pulmonar a través de disminuciones de calcio intracelular endotelial mediados por AMP cíclico. Se recomienda en casos de HAPPRN grave no controlada. Debido a la dependencia de la función ventricular derecha, el uso de la prostaglandina E₁ (PGE₁) es para proporcionar permeabilidad al conducto arterioso y permitir el alivio de la presión del VD, lo que conduce a una mejor función del VD y da tiempo para la relajación vascular pulmonar. Proporciona mejoría en la oxigenación y aumento del flujo sanguíneo pulmonar con el inicio de la terapia. Se ha observado una disminución de péptido natriurético tipo b (BNP) a la semana y al mes de tratamiento, que correspondía con mejoría ecocardiográfica. Se reporta una duración más corta de hospitalización y fechas más tempranas de reparación en el uso coadyuvante con ONi.

10,20

El uso de prostaglandinas proporciona reducción de la gravedad de la HAPPRN y mejora de la estabilidad cardiopulmonar a corto plazo, sin embargo, sigue existiendo incertidumbre en torno a su uso clínico pragmático óptimo en la HDC.²³

5. Óxido nítrico inhalado

La vía del óxido nítrico inhalado contribuye a la relajación vascular pulmonar postnatal, a través de la ON sintasa (NOS) presente en el endotelio cataliza la producción de óxido nítrico inhalado (ONi), lo que permite la difusión de ON a las células de músculo liso vascular, donde promueve la vasodilatación a través de una vía mediada por GMPc.

6. ECMO (Oxigenación por membrana extracorpórea)

Aproximadamente un tercio de los bebés con HDC se tratan con terapia ECMO

La tasa de supervivencia de los bebés con HDC rescatados con ECMO se ha mantenido aproximadamente en un 50 % durante los últimos 30 años

Actualmente, las contraindicaciones para el apoyo con ECMO se basan en el peso (<2 kg), la edad gestacional (<32 semanas), la presencia de anomalías cardíacas, anomalías cromosómicas letales o la aparición de hemorragia intraventricular de grado III/IV No hay duda de que ECMO sirve como un complemento importante en el tratamiento de los bebés con HDC más grave, aunque su tasa de uso ha disminuido debido a la mejora en el manejo médico general de estos niños.¹⁰

Indicaciones:

- a) Incapacidad para mantener saturaciones preductales > 85 % o saturaciones posductales > 70 % junto con

- b) PaCO₂ aumentada y acidosis respiratoria con pH <7,15 a pesar del manejo óptimo del ventilador,
- c) PIP de >28 cm H₂O o MAP >17 cm H₂O para alcanzar saturaciones >85%,
- d) suministro inadecuado de oxígeno con acidosis metabólica,
- e) hipotensión sistémica resistente a fluidos y terapia presora que resulta en una diuresis <0.5 ml/kg/h por un período de 12 a 24 h y
- f) IO consistentemente elevado ≥ 40 .³

Reparación quirúrgica

La reparación quirúrgica de la HDC se ha practicado durante muchos años, y por lo general, implica la reducción de la hernia, la escisión del saco herniario, aproximación de la porción crural del diafragma y un procedimiento concomitante de funduplicatura. Algunos cirujanos optan por la colocación de una malla que normalmente rodea al esófago.²⁴

El momento de la reparación sigue siendo controvertido sin ningún estudio definitivo que demuestre la superioridad de la reparación temprana (dentro de las 24 horas) o tardía. Un período de transición neonatal es seguido por una reparación tan pronto como los equipos de neonatología y cirugía consideran que el bebé está fisiológicamente estable para la cirugía.

Se produce un deterioro fisiológico después de la reparación de la HDC, lo que hace que el momento sea crucial en estos niños.^{10,25}

Los siguientes criterios fisiológicos deben cumplirse antes de la cirugía: diuresis > 1 ml/kg/h, $FiO_2 < 0,5$, saturación de oxígeno preductal entre 85% y 95%, presión arterial media normal para la edad gestacional, lactato < 3 mmol/L, presiones arteriales pulmonares estimadas menores que la presión sistémica.

Si no se cumplen estos criterios dentro de las 2 semanas, se debe considerar el intento de reparación o un enfoque paliativo.²⁰

Pronóstico

Los supervivientes adolescentes a menudo se enfrentaban a una enfermedad obstructiva de leve a moderada que requería tratamiento broncodilatador junto con una fuerza muscular inspiratoria débil. Los problemas nutricionales incluyen reflujo gastroesofágico, aversión a la alimentación oral, alimentación por sonda de gastrostomía y retraso en el crecimiento. Los problemas neurológicos y de desarrollo van desde la discapacidad física hasta los retrasos neurocognitivos y funcionales. La pérdida de audición es común en estos bebés. Se observan deformidades ortopédicas como pectum excavatum (4-50% de los pacientes) y escoliosis en pacientes después de la reparación de CDH.^{3,26}

VII. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El paciente con diagnóstico de HDC implica un recién nacido grave que requiere intubación desde su nacimiento, hospitalización prolongada en unidad de cuidados intensivos, administración de múltiples manejos farmacológicos y necesidad de corrección quirúrgica; todo esto implica altos costos hospitalarios.^{20,27} Es por ello, que es de suma importancia conocer los nuevos manejos y estrategias desarrolladas recientemente para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Todo inicia desde el periodo prenatal, ya que el contar con el diagnóstico prenatal permite contar con los recursos humanos y materiales necesarios para ofrecerle al recién nacido una intubación temprana, abordaje por cardiología para conocer el grado de hipertensión pulmonar y/o anomalías cardíacas asociadas.^{20,22} El amplio espectro de gravedad en pacientes con HDC depende del grado de hipoplasia pulmonar y gravedad de la hipertensión pulmonar. No hay consenso sobre las indicaciones absolutas de la cirugía y sobre el momento. Durante las últimas décadas, la reparación primaria con sutura o el recubrimiento del defecto con una malla sintética ha sido el procedimiento estándar. Más recientemente, se ha pensado que las mallas biológicas son eficaces para cerrar el defecto diafragmático y minimizar la formación de adherencias.²⁷ Entonces, el objetivo es estabilizar al paciente hemodinámicamente para lograr realizar una corrección quirúrgica temprana del defecto y disminuir los días de estancia intrahospitalaria.

VIII. JUSTIFICACIÓN

En los últimos años, la supervivencia de los pacientes con HDC ha mejorado de forma espectacular y ha ido aumentando desde un 50% hasta un 90%, de acuerdo a la mejoría en los métodos de diagnóstico prenatal y el desarrollo de nuevos tratamientos contra la hipertensión arterial pulmonar grave.⁶

La escala CDHSG es una herramienta ya validada, de fácil recolección de datos y de posibilidad de realizarse en las primeras horas de vida para estimar el riesgo de mortalidad. De esta manera, se le puede informar a los padres de manera justificada sobre el pronóstico de estos pacientes y permite al personal médico conocer la gravedad esperada del paciente, para establecer el manejo pertinente. En caso de ser posible, permite enviar a una unidad de tercer nivel al paciente para que reciba el tratamiento oportuno tempranamente.

IX. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas maternas y del recién nacido con diagnóstico de hernia diafragmática congénita?

X. OBJETIVO GENERAL

- Determinar cuales son las características clínicas maternas y del recién nacido con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.

XI. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir la puntuación de riesgo obtenida por medio de la escala CDHSG con la mortalidad en recién nacidos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.
- Enumerar los casos de defunciones en recién nacidos diagnosticados con hernia diafragmática congénita durante los últimos 10 años.
- Describir los diagnósticos de defunción de los neonatos fallecidos con hernia diafragmática congénita.

XII. MATERIAL Y MÉTODOS

A. Diseño de estudio

Se trata de un estudio observacional, descriptivo y serie de casos que se realizó con los expedientes clínicos de neonatos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita ingresados a UCIN, en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

B. Universo de estudio

Pacientes ingresados a una la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

C. Sitio de estudio

Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

D. Población de estudio

Recién nacidos ingresados a UCIN con diagnóstico de hernia diafragmática congénita

E. Criterios de selección

Criterios de inclusión

- Recién nacidos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita durante los años 2013-2023

- Expedientes que cuenten con reporte de antecedentes perinatales completos para poder aplicar la escala CDHSG
- Pacientes con valoración por cardiología para establecer la presencia de hipertensión pulmonar

Criterios de Exclusión

- Pacientes en edad de lactantes (mayores a 1 mes) a su diagnóstico
- Diagnósticos diferenciales principales diferentes a Hernia diafragmática congénita, tal como la parálisis del diafragma.
- Muerte por causas diferentes a padecimiento por HDC, antes de realizar una valoración por cardiología.

F. Tipo y tamaño de muestra

Se solicitaron expedientes clínicos al servicio de Estadística, correspondientes al diagnóstico de hernia diafragmática congénita (Clave CIE-10: Q790) de pacientes hospitalizados en el servicio de Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, durante los años 2013 a 2023.

Se expidió una lista de los expedientes correspondientes, resultando 33 expedientes con el diagnóstico hernia diafragmática congénita, incluyendo 20 pacientes que contaban con los criterios de inclusión. Se excluyen 13 pacientes debido a las siguientes circunstancias:

- Cinco pacientes por tratarse de lactantes con edad mayor a 1 mes de vida al diagnóstico
- Un paciente por diagnóstico de parálisis diafragmática, con realización de plicatura

- Siete pacientes con expedientes depurados por antigüedad.

XIII. Cuadro 2. Operalización de las variables

NOMBRE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO	ESCALA DE MEDICIÓN	INDICADOR
Año de nacimiento	Unidad de tiempo en la cual termina la gestación e inicia la vida extrauterina	Cuantitativa	Continua	Año
Edad materna	Edad cumplida en años de la madre al presentar gestación de paciente	Cuantitativa		Años
Gesta	Estado fisiológico iniciado con la fecundación que lleva a embriogénesis y formación de un feto	Cuantitativa		Número de embarazos
Diagnóstico prenatal	Reporte de diagnóstico de HDC previo al nacimiento del recién nacido	Cualitativa	Nominal	1. No 2. Si
Patologías durante el embarazo	Proceso fisiopatológico que causa la enfermedad durante el embarazo	Cualitativa	Nominal	1. No 2. IVU 3. Diabetes gestacional 4. Preeclampsia
Vía de nacimiento	Vía de obtención del producto al momento del nacimiento	Cualitativa	Nominal	1. Parto 2. Cesárea
Género	Características fenotípicas del individuo que lo distinguen entre hombre y mujer	Cualitativa	Nominal	1. Hombre 2. Mujer
Peso	Peso en gramos cuantificado al momento del nacimiento del RN	Cuantitativa		Peso en gramos
Apgar a los 5 minutos	Método de evaluación de la adaptación y vitalidad del recién nacido tras el nacimiento	Cuantitativa		0 – 10 puntos
Silverman Anderson	Escala que permite valorar la dificultad respiratoria de acuerdo a 5 parámetros clínicos	Cuantitativa		0 – 10 puntos
Semanas de gestación	Semanas alcanzadas desde la concepción hasta el nacimiento del RN	Cuantitativa		20 – 42 SDG

Ubicación de la hernia	Localización del defecto diafragmático que permite el paso de contenido abdominal a la cavidad torácica	Cualitativa	Nominal	1. Izquierda 2. Derecha
Hipertensión arterial pulmonar	Aumento de la presión media de la arteria pulmonar, valorable por ecocardiografía	Cualitativa	Ordinal	1. No 2. Leve 3. Moderada 4. Grave
Cardiopatía	Trastorno cardíaco que se manifiesta como pérdida de la estructura normal del corazón.	Cualitativa	Nominal	1. No 2. Si
Cromosomopatía	Alteraciones en el número o estructura del cromosoma	Cualitativa	Nominal	1. No 2. Si
Escala CDHSG	Regla de predicción clínica simple para predecir la mortalidad en recién nacidos con HDC	Cuantitativa		1. Bajo riesgo 2. Riesgo intermedio 3. Alto riesgo
Edad al realizar corrección quirúrgica	Días de vida al realizar plastía diafragmática	Cuantitativa		Días
Días de ventilación mecánica	Días de vida que requiere uso de ventilación mecánica asistida para mantener fisiología respiratoria	Cuantitativa		Días
Muerte	Término de la vida a causa de la imposibilidad orgánica de sostener el proceso homeostático	Cualitativa	Nominal	1. No 2. Si
Días al fallecer	Días transcurridos desde el nacimiento hasta que se presentó el cese de signos vitales	Cuantitativa		Días
Días de estancia intrahospitalaria	Tiempo transcurrido desde la fecha de ingreso hasta el egreso de UCIN	Cuantitativa		Días

Instrumentos de medición:

- Hoja de recolección de datos (Anexo 1)

XIV. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se recabaron los expedientes clínicos de los 20 pacientes que cumplieron con los criterios de selección, introduciendo la información en la hoja de recolección de datos (anexo 1), posteriormente se ingresaron las variables correspondientes en el programa Microsoft Excel y se trasladó información de variables a SPSS para realizar cálculo de resultados. Algunas de las variables se analizaron con rango intercuartílico (IQR), la cual es una medida de variabilidad; además, de frecuencia y porcentaje.

Inicialmente se analizaron las características clínicas maternas y posteriormente las del recién nacido con diagnóstico de hernia diafragmática congénita. El puntaje obtenido de la escala CDHSG de cada paciente se clasificó en:

- 0 puntos= bajo riesgo de mortalidad
- 1-2 puntos= riesgo intermedio de mortalidad
- 3-8 puntos= alto riesgo de mortalidad

Finalmente, se describió otras variables no presentes en la escala CDHSG, con la población que falleció para identificar otros factores de mal pronóstico.

XV. CONSIDERACIONES ÉTICAS Y DE SEGURIDAD

El presente estudio se basa en la revisión del expediente clínico, el cual cumple con la NOM-004-SSA3-2012, sin necesidad de pruebas invasivas y sin riesgo para los pacientes, cumpliendo la confidencialidad de los datos.

Se respetan las consideraciones bioéticas, la declaración de Helsinki de 1975 y en acuerdo con la Ley General de salud.

XVI. RESULTADOS

Se incluyeron 20 pacientes con diagnóstico de hernia diafragmática congénita en los años 2013 a 2023, encontrándose la mayor parte entre los años 2015 a 2019 con 8 (45%) de los casos. El año que presentó mayor número de casos fue el 2022 (n=5), el resto presentó entre 1 a 3 casos por año.

Dentro de las características clínicas maternas (cuadro 3) se encontró que la edad materna de 20 a 29 años en 9 (45%), seguida de 15 a 19 en 6 (30%), y entre 30 a 36 años en 5 (25%). La mayoría de las madres fueron primigestas, en 11 (55%) de los casos. A 13 (65%) no se les realizó el diagnóstico prenatal de HDC y a 7 (35%) si se les realizó. Las patologías maternas presentes fueron infección de vías urinarias en 5 (25%), diabetes gestacional en 1 caso (5%) y preeclampsia en 1 (5%). A 13 (65%) se les realizó cesárea y 7 (35%) por parto. Dentro de la entidad federativa, el principal municipio de origen fue Hermosillo, Sonora en 8 (40%).

Cuadro 3. Características clínicas maternas con recién nacidos diagnosticado con hernia diafragmática congénita, HES 2013-2023

	n=20	%
2013-2014	3	15.0
2015-2019	9	45.0
2020-2023	8	40.0
<i>Edad materna</i>		
15-19	6	30.0
20-29	9	45.0
30-36	5	25.0
<i>Gestas</i>		
Primigestas	11	55.0
Secundigestas	6	30.0
Multigestas	3	15.0
<i>Diagnóstico prenatal HDC</i>		
No	13	65.0
Si	7	35.0
<i>Patología materna</i>		
DG	1	5.0
IVU	5	25.0
Preeclampsia	1	5.0
No	13	65.0
<i>Vía de nacimiento</i>		
Vaginal	7	35.0
Cesárea	13	65.0
<i>Lugar de residencia</i>		
Hermosillo	8	40.0
Cd. Obregón	2	10.0
Guaymas	4	20.0
Caborca	2	10.0
Otros	4	20.0

Al determinar las características clínicas del recién nacido con diagnóstico de hernia diafragmática congénita (cuadro 4), se encontró una mediana de peso al nacer de 3,170 g (IQR de 2,792 - 3,360). El 70% de los casos fueron hombres (n=14) y el 30% mujeres (n=6). El Apgar al nacer fue principalmente bajo, con <7 puntos en el 60% (n=12) y 40% con ≥ 7 puntos (n=8). No hubo diferencias en el Silverman Anderson, el 25% fue reportado como no valorable por realizarse intubación temprana debido al diagnóstico prenatal (n=5). El defecto diafragmático se reportó de predominio unilateral izquierdo en un 15 (75%) y el resto con 5 (25%) del lado derecho. Debido a la gravedad de estos pacientes, la presencia de hipertensión arterial pulmonar grave predominó en 8 (40%), seguida de la leve 4 (20%) y moderada 2 (10%); los 6 (30%) restantes se reportaron sin presencia de HAP. Solo 1 (5%) presentó malformaciones asociadas sugerentes de cromosomopatía, sin lograr realizarse algún estudio confirmatorio como cariotipo por la gravedad del paciente. No se encontró ningún caso de cardiopatía grave asociada.

De acuerdo al puntaje obtenido de la escala CDHSG, se encontraron 8 (40%) con bajo riesgo de mortalidad, seguido de 7 (25%) con riesgo intermedio y 5 (25%) con alto riesgo de mortalidad. La mediana de días de estancia intrahospitalaria del recién nacido con HDC fue de 20.5 días (IQR 3.0-27.8). El 65% de los pacientes sobrevivió y el 35% falleció.

Cuadro 4. Características clínicas de los recién nacidos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita

Variables	n	%
<i>Peso RN</i>		
Mediana (IQR)	3,170	2,792 – 3,360
<i>Sexo</i>		
Hombre	14	70.0
Mujer	6	30.0
<i>SDG</i>		
Pretermino	1	5.0
Termino	19	95.0
<i>APGAR 5 min</i>		
<7	12	60.0
>-7	8	40.0
<i>Silverman</i>		
No valorable	5	25.0
0	7	35.0
<-3	4	20.0
>3	4	20.0
<i>Ubicación HDC</i>		
Derecha	5	25.0
Izquierda	15	75.0
<i>Hipertensión arterial pulmonar</i>		
No	6	30.0
Leve	4	20.0
Moderado	2	10.0
Grave	8	40.0
<i>Cromosomopatía</i>		
No	19	95.0
Si	1	5.0
<i>Escala CDHSG</i>		
Alto	5	25.0
Intermedio	7	35.0
Bajo	8	40.0
<i>Días de estancia intrahospitalaria</i>		
Mediana (IQR)	20.5	3.0-27.8
<i>Defunción</i>		
Si	7	35.0
No	13	65.0

Se analizaron las variables relacionadas con la mortalidad de los pacientes (cuadro 5). Se encontró que la totalidad de los pacientes fallecidos eran hombres. En cuanto a la ubicación, la izquierda fue la más frecuente y la que presentó un el 71.4% de mortalidad (n=5) contra la derecha en el 28.5% (n=2).

Dentro de los pacientes que fallecieron todos presentaron hipertensión pulmonar, un 85.7% (n=6) presentó hipertensión pulmonar clasificada como grave y un 14.3% leve (n=1). Los pacientes que sobrevivieron fueron 46.2% sin hipertensión pulmonar.

Un APGAR bajo (≤ 7 puntos), y por lo tanto, la necesidad de realización de reanimación neonatal al nacimiento conlleva un 85.7% de mortalidad. No hubo diferencias entre la vía de nacimiento.

Todos los pacientes clasificados con la escala CDHSG como riesgo alto, fallecieron (n=5) y todos los de riesgo bajo sobrevivieron (n=8).

El 71.4% de los pacientes con HDC que fallecieron, fueron entre el día 1-2 de vida. Los principales diagnósticos de defunción fueron: 3 por choque cardiogénico (42.8%), 1 por coagulación intravascular diseminada (14.4%) y 3 por hipertensión arterial pulmonar (42.8%).

Cuadro 5. Mortalidad en recién nacidos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita, HIES

	Vivo		Muerto	
	n=13	%	n=7	%
<i>Sexo</i>				
Hombres	7	53.8	7	100
Mujeres	6	46.2	0	0.0
<i>Ubicación HDC</i>				
Derecha	3	23.1	2	28.6
Izquierda	10	76.9	5	71.4
<i>Hipertensión pulmonar</i>				
No	6	46.2	0	0.0
Leve	3	23.1	1	14.3
Moderada	2	15.4	0	0.0
Grave	2	15.4	6	85.7
<i>APGAR 5 min</i>				
<7	6	46.2	6	85.7
>-7	7	53.8	1	14.3
<i>Diagnóstico prenatal</i>				
Si	5	38.5	2	28.6
No	8	61.5	5	71.4
<i>Vía de nacimiento</i>				
Cesárea	8	61.5	5	71.4
Parto	5	38.5	2	28.6
<i>Escala CDHSG</i>				
Bajo	8	61.5	0	0.0
Intermedio	5	38.5	2	28.6
Alto	0	0.0	5	71.4

Cuadro 6. Característica clínicas de los recién nacido y diagnóstico de hernia diafragmática congénita y que fallecieron, HIES 2013-2023

Variables	n=7	%
<i>Días al fallecer</i>		
1-2	5	71.4
6-11	2	27.6
<i>Diagnósticos de defunción</i>		
Choque cardiogénico	3	42.8
Coagulación intravascular diseminada	1	14.4
Hipertensión arterial pulmonar	3	42.8

XVII. DISCUSIÓN

En cuanto a la incidencia reportada con anterioridad en nuestra unidad, existe un trabajo de tesis que reporta 37 casos durante un periodo de tiempo de 20 años (1990-2010), en comparación con el presente estudio que encontró 20 casos en un periodo de 10 años (2013-2023). Esto probablemente asociado a un avance en las técnicas de diagnóstico prenatal. Mehollin y cols. (2020) reportan que durante los últimos años la sobrevida general ha aumentado a 60-70%. Esto es similar a los resultados encontrados actualmente en el HIES, reportándose en estos 20 pacientes una sobrevida del 65%.

Los resultados actuales también evalúan las características maternas que se relacionan con más frecuencia a mortalidad en caso de un recién nacido con hernia diafragmática congénita, encontrando con mayor frecuencia primigestas y una edad materna entre 20-29 años.

Suzan y cols. (2020), analizaron una escala avalada (CDHSG) que determina un porcentaje de riesgo de mortalidad de acuerdo a ciertas variables clínicas del recién nacido. Con los resultados de este estudio se encuentra que el APGAR bajo y la presencia de hipertensión arterial pulmonar clasificada como grave impactan con mayor frecuencia a la mortalidad en los pacientes en el HIES, encontrándose presentes en el 85% de los pacientes que fallecieron. La escala CDHSG reporta una mortalidad mayor a 50% cuando la puntuación es mayor o igual a 2 puntos.⁴

El sexo masculino predomina como factor de riesgo de mortalidad al igual que las estadísticas reportadas con la mayoría de las patologías del recién nacido.

Se ha encontrado en la revisión del tema la localización derecha del defecto como factor de riesgo, sin embargo, en el presente estudio encontramos similar porcentaje de supervivencia y mortalidad en este grupo de pacientes con HDC derecha (23 y 28%, respectivamente).²⁰

De acuerdo a las causas de defunción, se observa como más frecuencia el choque cardiogénico, al igual que el reporte de disfunción ventricular en el 83% de los pacientes que fallecen con HDC de acuerdo a Sekhon y cols. (2019).⁶

XVIII. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

De acuerdo a lo mencionado, se analizaron los neonatos con diagnóstico de hernia diafragmática congénita, encontrando el 65% de sobrevida en los pacientes tratados en el Hospital Infantil del Estado de Sonora durante los últimos 10 años.

La correlación de la escala CDHSG con nuestra población nos permite encontrar similar mortalidad a la reportada en los estudios realizados a nivel internacional y poder informar al familiar al ingreso de los pacientes neonatales con diagnóstico de hernia diafragmática congénita sobre el porcentaje estimado de mortalidad de cada paciente, de manera más objetiva.

De acuerdo al avance en las técnicas de diagnóstico prenatal se ha desarrollado el índice LHR realizado por ultrasonido obstétrico, que también permite estimar la sobrevida de los pacientes desde el periodo prenatal. Sin embargo, en los expedientes revisados solo 2 pacientes reportaron el índice mencionado. Posteriormente se pueden realizar estudios analizando este índice pronóstico en nuestra población.

Los pacientes con alto riesgo de mortalidad se pueden ver beneficiados por el uso de ECMO para mejorar el pronóstico, sin embargo, no contamos con la disponibilidad de este recurso en nuestra unidad.

Se sugieren más estudios que analicen un mayor número de pacientes y se implemente la utilización de índices de predicción de supervivencia en todos los pacientes ingresados a UCIN con diagnóstico de hernia diafragmática congénita.

XIV. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Edel GG, Schaaf G, Wijnen RMH, Tibboel D, Kardon G, Rottier RJ. Cellular Origin(s) of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr*. 2021;9:804496.
2. Mehollin-Ray AR. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol*. 2020;50:1855–71.
3. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Matern Health Neonatol Perinatol*. 2017;3:6.
4. Cochius-den Otter SCM, Erdem Ö, van Rosmalen J, Schaible T, Peters NCJ, Cohen-Overbeek TE, et al. Validation of a Prediction Rule for Mortality in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Pediatrics*. 2020;145:e20192379.
5. Sekhon MK, Fenton SJ, Yoder BA. Comparison of early postnatal prediction models for survival in congenital diaphragmatic hernia. *J Perinatol*. 2019;39:654–60.
6. Salas G, Otaño J, Cannizzaro C. Congenital diaphragmatic hernia: postnatal predictors of mortality. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2020;118. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2020/v118n3a06e.pdf>
7. Carmichael SL, Ma C, Lee HC, Shaw GM, Sylvester KG, Hintz SR. Survival of infants with congenital diaphragmatic hernia in California: impact of hospital, clinical, and sociodemographic factors. *J Perinatol*. 2020;40:943–51.
8. Chandrasekharan P, Konduri G, Basir M, Klein J, Lakshminrusimha S. Risk

stratification for congenital diaphragmatic hernia—Is it all oxygenation but not ventilation? *J Perinatol.* 2018;38:608–9.

9. Schroeder L, Pugnali F, Dolscheid-Pommerich R, Geipel A, Berg C, Holdenrieder S, et al. CA125: a novel cardiac biomarker for infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Res* 93, 682-688 (2023). Disponible en:

<https://www.nature.com/articles/s41390-022-02130-8>

10. Yang MJ, Russell KW, Yoder BA, Fenton SJ. Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management. *Transl Pediatr.* 2021;10:1432–47.

11. 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 Pediatr Mex.* 2017;38:378.

12. Cochius - den Otter S, Deprest JA, Storme L, Greenough A, Tibboel D. Challenges and Pitfalls: Performing Clinical Trials in Patients With Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr.* 2022;10:852843.

13. Kosinski P, Greczan M, Jezela-Stanek A. Diaphragmatic Hernia as a Prenatal Feature of Glycosylphosphatidylinositol Biosynthesis Defects and the Overlap With Fryns Syndrome – Literature Review. *Front Genet.* 2021;12:674722.

14. Kosiński P, Wielgoś M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management — literature review. *Ginekol Pol.* 2017;88:24–30.

15. Chatterjee D, Ing RJ, Gien J. Update on Congenital Diaphragmatic Hernia. *Anesth Analg.* 2020;131:808–21.

16. Yu L, Hernan RR, Wynn J, Chung WK. The influence of genetics in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol.* 2020;44:151169.
17. Patel N, Massolo AC, Kraemer US, Kipfmueller F. The heart in congenital diaphragmatic hernia: Knowns, unknowns, and future priorities. *Front Pediatr.* 2022;10:890422.
18. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C, et al. Congenital diaphragmatic hernia. *Eur Respir J.* 2012;39:820–9.
19. Olutoye II OO, Short WD, Gilley J, Hammond II JD, Belfort MA, Lee TC, et al. The Cellular and Molecular Effects of Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr.* 2022;10:925106.
20. The Canadian Congenital Diaphragmatic Hernia Collaborative, Puligandla PS, Skarsgard ED, Offringa M, Adatia I, Baird R, et al. Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a clinical practice guideline. *Can Med Assoc J.* 2018;190:E103–12.
21. Dassios T, Shareef Arattu Thodika FM, Williams E, Davenport M, Nicolaidis KH, Greenough A. Ventilation-to-perfusion relationships and right-to-left shunt during neonatal intensive care in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Res* 92, 1657-1662 (2022); Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41390-022-02001-2>
22. Seabrook RB, Grover TR, Rintoul N, Weems M, Keene S, Brozanski B, et al. Treatment of pulmonary hypertension during initial hospitalization in a multicenter cohort of infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH). *J Perinatol.* 2021;41:803–13.

23. Hari Gopal S, Patel N, Fernandes CJ. Use of Prostaglandin E1 in the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia—A Review. *Front Pediatr.* 2022;10:911588.
24. Whitehead-Clarke T, Beynon V, Banks J, Karanjia R, Mudera V, Windsor A, et al. A Systematic Review Examining the Experimental Methodology Behind In Vivo Testing of Hiatus Hernia and Diaphragmatic Hernia Mesh. *J Gastrointest Surg.* 2022;26:684–92.
25. Heiwegen K, de Blaauw I, Botden SMBl. A systematic review and meta-analysis of surgical morbidity of primary versus patch repaired congenital diaphragmatic hernia patients. *Sci Rep.* 2021;11:12661.
26. on behalf of the CDH EURO Consortium Group, IJsselstijn H, Breatnach C, Hoskote A, Greenough A, Patel N, et al. Defining outcomes following congenital diaphragmatic hernia using standardised clinical assessment and management plan (SCAMP) methodology within the CDH EURO consortium. *Pediatr Res.* 2018;84:181–9.
27. Testini M, Girardi A, Isernia RM, De Palma A, Catalano G, Pezzolla A, et al. Emergency surgery due to diaphragmatic hernia: case series and review. *World J Emerg Surg.* 2017;12:23.

XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	Sep. 2022	Oct 2022	Nov 2022	Dic 2022	Ene 2023	Feb 2023	Mar 2023	Abr 2023	May 2023	Jun 2023
Selección de tema										
Revisión de la literatura										
Recopilación de la información										
Redacción del protocolo										
Solicitud de expedientes										
Recolección de datos										
Elaboración de la base de datos										
Análisis de la información										
Resultados										
Discusión de resultados										
Redacción de trabajo										
Revisión y correcciones										
Entrega										

XVI. ANEXOS

ANEXO 1. FORMATO DE RECOLECCIÓN DE DATOS DE HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

ID: _____ Nombre: _____ Expediente: _____

Sexo: () Hombre () Mujer Fecha de nacimiento: ___/___/_____

Antecedentes maternos

Edad materna: _____ Gesta _____

Diagnóstico prenatal: () No () Sí SDG al diagnóstico de HDC _____

Patologías durante el embarazo: _____

Antecedentes perinatales

Vía de nacimiento: () Parto () Cesárea Peso al nacer: _____

Apgar a los 5 minutos: _____ Silverman: _____ Semanas de gestación: _____

Ubicación de la hernia: () Izquierda () Derecha

Hipertensión arterial pulmonar:

() No () Leve () Moderada () Grave

Nota:

- Leve: PSAP entre $\frac{1}{2}$ y $\frac{3}{4}$ de la TAS
- Moderada: PSAP $\frac{3}{4}$ de la TAS
- Grave: PSAP > TAS

Anomalías cardíacas asociadas: () No () Sí

¿Cuál? _____

- NO incluye: Foramen oval permeable (FOP), Persistencia del conducto arterioso (PCA) y defectos del tabique

Anomalías cromosómicas: () No () Sí

Escala CDHSG:

Variable	0	1	2	Puntos
Peso al nacer	≥1500 g	<1500 g	-	
Apgar a los 5 minutos	≥7 puntos	< 7 puntos	Ausente (paro)	
Hipertensión pulmonar	No	-	Grave (suprasistémica)	
Anomalías cardíacas graves (distintas de un FOP, PCA y defectos del tabique)	No	-	Sí	
Anomalías cromosómicas	No	Sí	-	
Puntuación (máximo 8 puntos): <ul style="list-style-type: none">• 0 puntos= bajo riesgo (<10% mortalidad)• 1-2 puntos= riesgo intermedio (~20% mortalidad)• 3-8 puntos= alto riesgo (~50% mortalidad)				

Resultado:

- () 0 puntos. Bajo riesgo.
() 1-2 puntos. Riesgo intermedio.
() >2 puntos. Alto riesgo.

Edad al realizar corrección quirúrgica: _____ días

Días de ventilación mecánica: _____ días

Muerte: () No Sí ()

Edad al fallecer _____

Diagnóstico principal de defunción: _____

Días de estancia intrahospitalaria: _____

CUADRO UNAM

Datos del alumno	
Autor:	Dr (a). Flor Griselda Estrella Valdez
Teléfono:	(6623) 36 68 61
Universidad:	Universidad Nacional Autónoma de México
Facultad:	Medicina
Número de cuenta	519210879
Datos del Director y/o asesores de Tesis	Dra. Erika Matilde Martínez Carballo
Datos de la tesis:	
Título	Escala CDHSG para predicción de mortalidad en pacientes con hernia diafragmática congénita en un periodo de 10 años en una unidad de cuidados intensivos neonatales
Palabras clave	Hernia diafragmática congénita, malformaciones pulmonares, dificultad respiratoria, recién nacido.
Número de páginas	51