



Hospital de Pediatría
CMN SXXI

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Dra. Heladia García

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto congénito de la formación y/o cierre del diafragma que permite el paso de parte o la totalidad de las vísceras abdominales a la cavidad torácica, creando un efecto de masa que impide el desarrollo pulmonar durante una etapa crítica del desarrollo pulmonar normal.

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

Se produce como consecuencia del desarrollo anormal del septo transversal y el cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales que ocurre entre las 6 y las 10 semanas de gestación, lo que provoca la herniación de las vísceras abdominales a la cavidad torácica.

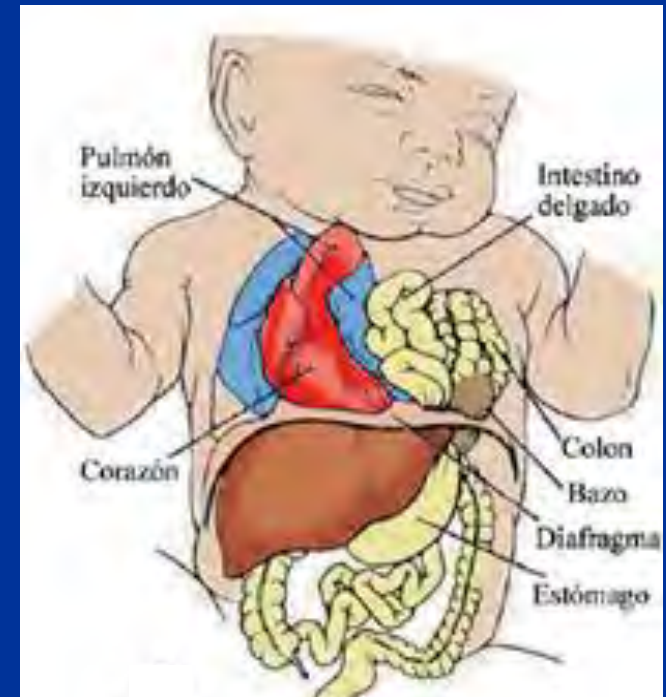
HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

Organos herniados con mayor frecuencia :

- ✓ Intestino delgado
- ✓ Estómago
- ✓ Bazo
- ✓ Colon

También pueden encontrarse:

- ✓ Páncreas
- ✓ Hígado
- ✓ Suprarrenales
- ✓ Riñones.



HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

- ✓ La incidencia de la hernia diafragmática congénita (HDC) es variable, ocurre en 1 de cada 2,000 a 1 de cada 5,000 nacidos vivos.
- ✓ En aproximadamente el 60% ocurre de forma aislada sin otras anomalías asociadas.

HDC: ANOMALIAS ASOCIADAS

- ✓ ~ 40% de los casos de HDC está asociada a otras anomalías congénitas.
- ✓ 60% cardiacas:
 - “Hipoplasia cardiaca”: sx. de corazón izquierdo hipoplásico o corazón estructuralmente normal globalmente hipoplásico
- ✓ 23% genitourinarias
- ✓ 17% gastrointestinales
- ✓ 14% SNC
- ✓ 10% cromosómicas (trisomías 13, 18 y 21, tetrasomía 12p) y desórdenes genéticos como el Sx de Fryns.

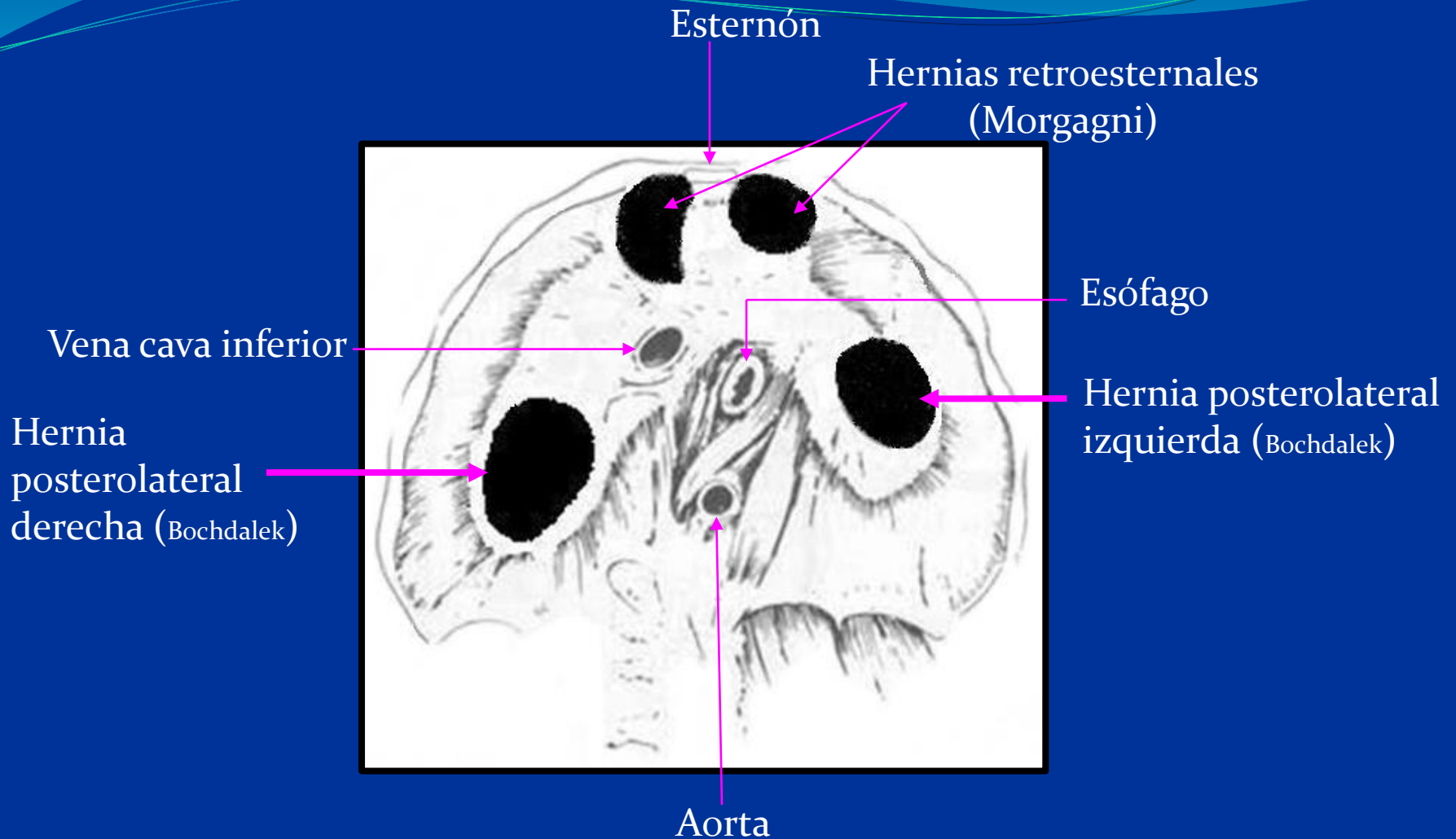
HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

- La compresión ocasionada por los órganos abdominales herniados interfiere en el proceso normal de desarrollo del árbol traqueobronquial llevando finalmente a la hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar, responsables de la mayoría de las muertes neonatales asociadas a la HDC.
- En algunos casos se produce una anomalía primaria del desarrollo pulmonar, con hipoplasia pulmonar severa, siendo la hernia diafragmática consecuencia secundaria a la misma.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGENITA



- ✓ El defecto más frecuente ocurre en la región posterolateral izquierda del diafragma (hernia de Bochdalek).
- ✓ Derecho en el 15% de los casos
- ✓ Bilateral en cerca del 1-2%.
- ✓ La agenesia completa del diafragma y la eventración son manifestaciones muy raras



ANATOMIA DE LA HERNIA DIAFRAGMATICA

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

FISIOPATOLOGIA

- ✓ La fisiopatología es compleja.
- ✓ Es el resultado de la interacción de varios factores, locales y sistémicos: produce un ciclo de hipoxia, hipercapnia y acidosis, muy grave y que se autoperpetúa.

HDC: FISIOPATOLOGIA

- ✓ La fisiopatología es el resultado de la hipoplasia del parénquima y de la vasculatura pulmonar.
- ✓ La hipoplasia pulmonar frecuentemente es bilateral (más grave del lado afectado): hipoplasia alveolar y lecho pulmonar anormal.
- ✓ El pulmón hipoplásico no es solamente pequeño sino que falta la ramificación bronquiolar normal, área de superficie alveolar y estructura vascular pulmonar.
- ✓ Las arterias pulmonares periféricas están hipermuscularizadas, lo que resulta en incremento de la resistencia vascular pulmonar y reactividad vascular.

HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA

FISIOPATOLOGIA

- ✓ Un paciente con HDC severa es altamente sensible a la hipoxemia, hipotensión, acidosis y aun a la estimulación del medio ambiente lo cual puede precipitar vasoespasmo pulmonar y cortocircuitos de derecha a izquierda.

LESIÓN EN EL DESARROLLO EMBRIONARIO

DEFECTO DIAFRAGMATICO

Paso de vísceras
abdominales al tórax

HIPOPLASIA PULMONAR

Hipoplasia ventricular izquierda
Deficiencia de surfactante

Compresión pulmonar fetal

Al nacimiento

Hipoxemia
Hiperapnea
Acidosis

Persistencia de
circulación fetal
Cortocircuito
derecha- izquierda
Cortocircuito
intrapulmonar

Vasconstricción
arterial pulmonar

Mediadores
celulares (óxido
nítrico, endotelinas,
prostaglandinas,
leucotrienos, renina-
angiotensina)

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Fisiopatología de la falla respiratoria aguda en neonatos con HDC

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGENITA

DIAGNOSTICO PRENATAL

- ✓ El Dx prenatal de la HDC se ha incrementado de manera importante en los últimos 25 años gracias a los programas de screening ecográfico prenatal.
- ✓ Más de la mitad de los casos de HDC son diagnosticados prenatalmente.
- ✓ Visualización de los diafragmas, ecogenicidad pulmonar y posición del corazón: permite detectar el defecto y la presencia de vísceras abdominales herniadas hacia el tórax.

ECOGRAFIA PRENATAL

INCONVENIENTES.

No detecta defectos pequeños

VENTAJAS

Detectar alguna malformación asociada

- ✓ Puede hacerse a distintas edades gestacionales.
- ✓ Los casos diagnosticados antes de las 25 semanas de edad gestacional tienen una mortalidad de 100%.

HDC: DIAGNÓSTICO

POSTNATAL

- El amplio espectro de la severidad del cuadro clínico es dependiente del grado de la hipoplasia pulmonar y de la hipertensión pulmonar.
- La sintomatología varía desde un recién nacido asintomático hasta insuficiencia respiratoria severa.
- En RN más afectados: síntomas desde las primeras respiraciones.
- La mayoría de los RN son sintomáticos en las primeras 24 h de vida.

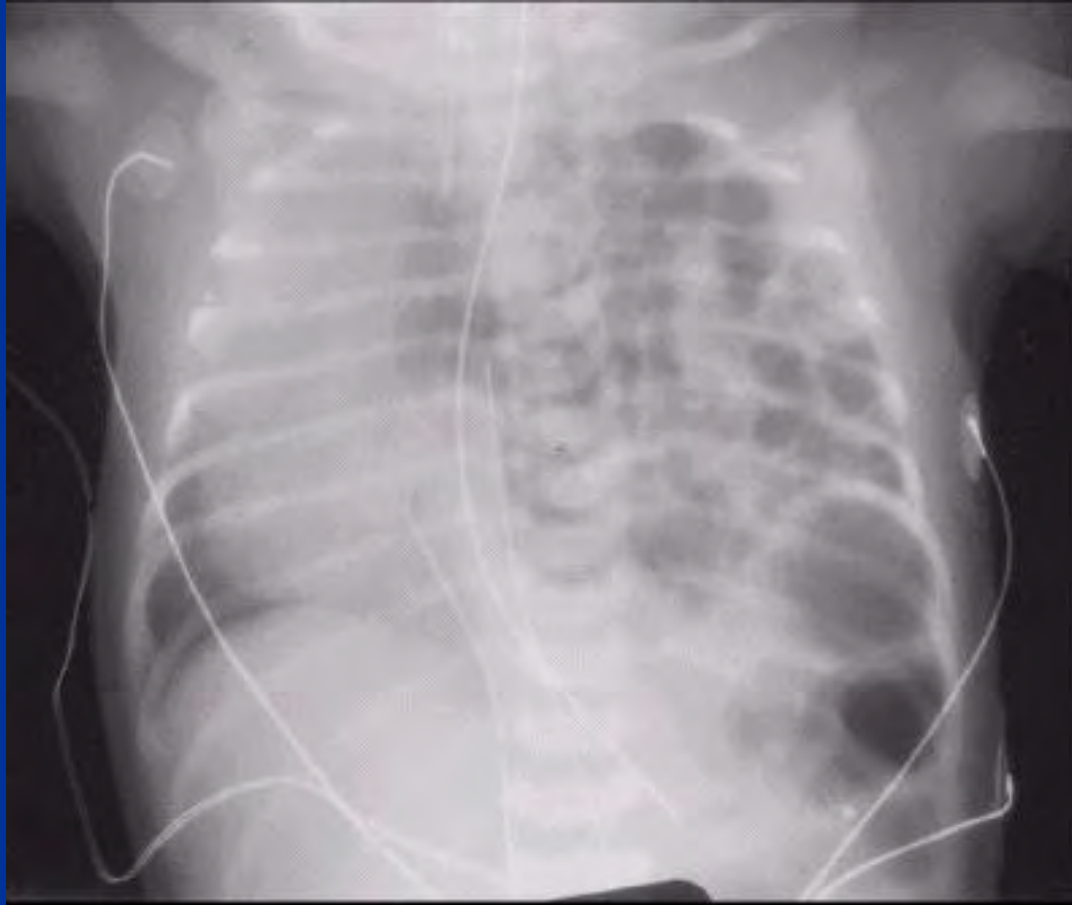
CUADROCLINICO

- ✓ Abdomen escafoide y tórax asimétrico y abombado.
- ✓ Dificultad respiratoria progresiva.
- ✓ Ruidos cardiacos más acentuados del lado contralateral de la lesión.
- ✓ El ruido respiratorio puede o no estar disminuido del lado de la lesión.
- ✓ En ocasiones se escuchan ruidos peristálticos.
- ✓ En casos graves puede haber datos de pobre perfusión e hipotensión arterial sistémica.

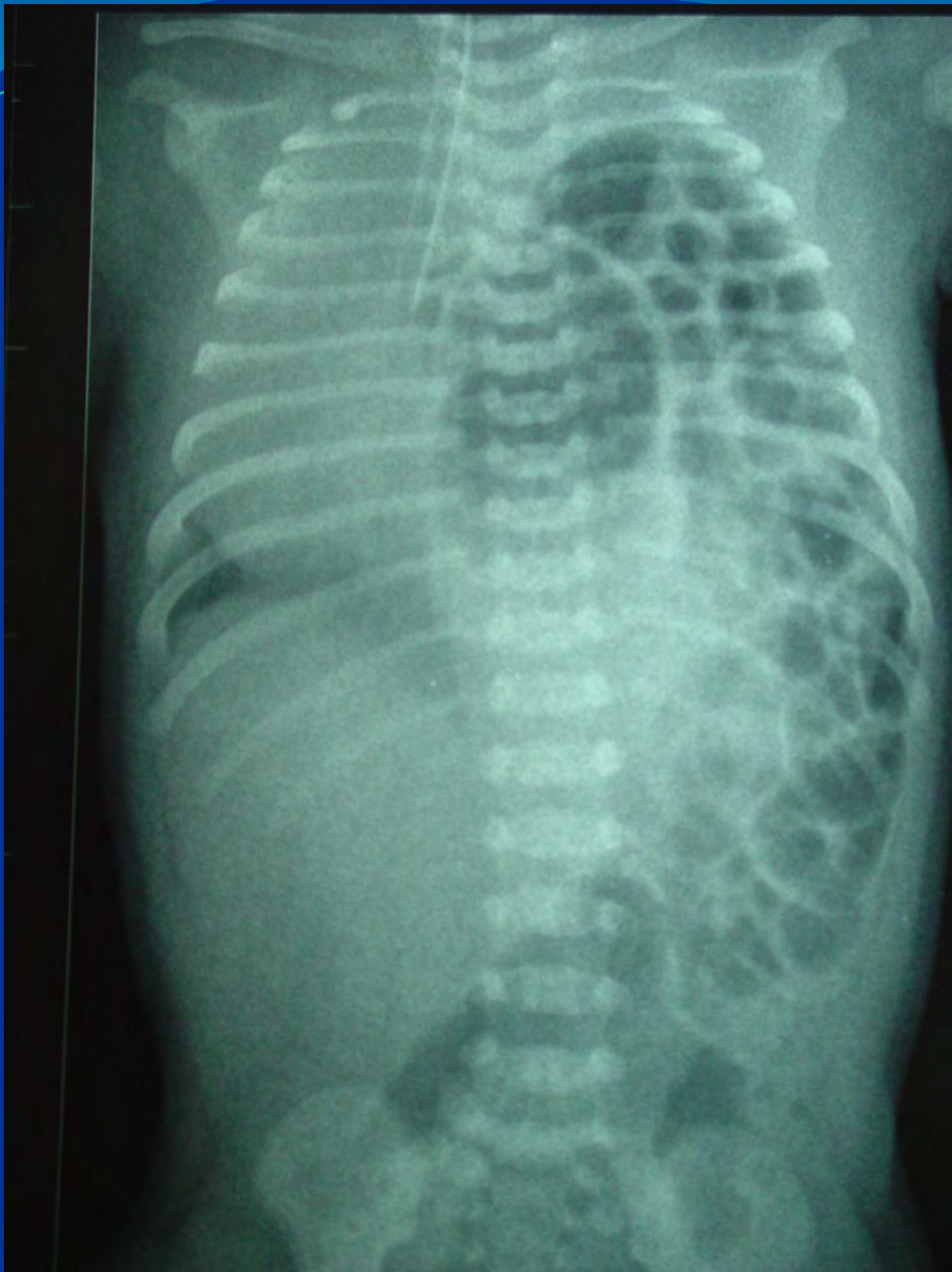
CUADRO CLINICO



El dx. se confirma con una Rx. de tórax.



Hernia diafragmática izquierda. Obsérvese las asas intestinales llenas de gas en hemitórax izquierdo y desplazamiento del mediastino hacia la derecha.



**HERNIA DIAFRAGMÁTICA
CONGÊNITA**



HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA

DX. DIFERENCIAL

- ✓ Malformación adenomatoidea quística
- ✓ Secuestro pulmonar
- ✓ Teratoma quístico
- ✓ Quiste broncogénico
- ✓ Eventración diafragmática
- ✓ Agenesia primaria del pulmón.

Estas condiciones se presentan con imágenes intratorácicas más o menos heterogéneas y desplazamiento del mediastino, pero los órganos intraabdominales no están desplazados y en general se puede confirmar la integridad de las líneas diafragmáticas.

MANEJO DEL RN: NACIMIENTO

Con Dx prenatal:

- ✓ El objetivo final de planear el nacimiento es reducir el estrés perinatal y prevenir los eventos disparadores de vasoespasmo pulmonar.
- ✓ El modo de nacimiento permanece controversial.
- ✓ No hay beneficio significativo en la cesárea electiva.
- ✓ Para maximizar el desarrollo pulmonar el nacimiento debe ser planeado tan cercano al término como sea posible (>37 semanas).

MANEJO DEL RN: NACIMIENTO

- ✓ El nacimiento debe ser coordinado en un centro especializado con las condiciones necesarias para la adecuada reanimación y manejo neonatales.
- ✓ Esto implica la participación de un equipo multidisciplinario que incluya perinatología, neonatología, cirugía pediátrica y anestesiología.

MANEJO DEL RN: NACIMIENTO

Debido a la naturaleza frágil de los RN con HDC el transporte es potencialmente peligroso por lo que debe ser limitado y optimizado cuando sea posible para disminuir eventos adversos que empeoren la evolución.

HDC: REANIMACIÓN INICIAL

- ✓ Intubación electiva posterior al nacimiento y ventilación “gentil”.
- ✓ Evitar ventilación con bolsa y máscara.
- ✓ Sonda orogástrica
- ✓ Acceso venoso (vena umbilical)
- ✓ Línea arterial umbilical

HDC: SURFACTANTE

- En algunos estudios se refiere que los RN con HDC no tienen deficiencia de surfactante .
- Puede haber inactivación del surfactante como resultado del pobre desarrollo pulmonar o por la ventilación mecánica y toxicidad del oxígeno .

Cogo PE et al . A dual stable isotope tracer method for the measurement of surfactant disaturated-phosphatidylcholine net synthesis in infants with congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Res 2004; 56(2):184-190

Boucherat O et al (2007) Surfactant maturation is not delayed in human fetuses with diaphragmatic hernia. PLoS Med 4(7):e237

HDC: SURFACTANTE

- ✓ Se ha sugerido la administración de SURFACTANTE en el tratamiento de los RN con HDC.
- ✓ No se ha demostrado que el surfactante mejore la evolución.

HDC: SURFACTANTE

En un gran estudio retrospectivo las tasas de supervivencia en los pacientes tratados con surfactante fueron menores y la necesidad de ECMO y la incidencia de enfermedad pulmonar crónica fueron mayores .

Van Meurs K . Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? J Pediatr 2004; 145(3):312-316

HDC: SURFACTANTE

- El surfactante puede tener efectos adversos como hipotensión severa.

**EN RN CON HDC NO SE RECOMIENDA EL
USO DE SURFACTANTE**

HDC: TRATAMIENTO PRE-QUIRÚRGICO

- ✓ Después de la estabilización: examen físico completo para excluir anomalías asociadas.
- ✓ Rx. de tórax para confirmar el diagnóstico.
- ✓ Ecocardiograma para descartar anomalías cardiacas.
- ✓ Ultrasonido renal y transfontanelar
- ✓ Cariotipo

HDC: TRATAMIENTO PRE-QUIRURGICO

➤ El principio básico el tratamiento posnatal es tener el conocimiento de que la hipertensión pulmonar causada por la hipoplasia pulmonar en HDC es una emergencia fisiológica, NO quirúrgica.

HDC: TRATAMIENTO PRE-QUIRURGICO

➤ El tx. inicial debe estar dirigido a la estabilización hemodinámica y al apoyo respiratorio, para limitar la hipoxemia y acidemia, y disminuir el daño pulmonar yatrogénico.

HDC: TRATAMIENTO PRE-QUIRURGICO

MONITOREO

- ✓ Monitoreo cardiaco continuo,
- ✓ Medición del gasto urinario,
- ✓ Medición de la presión arterial sistémica
- ✓ Oximetría de pulso continua
- ✓ Cateterización de arteria umbilical y línea arterial radial derecha para gasometría pre y postductales.

HDC: ESTABILIZACIÓN

✓ Evaluar complicaciones

➤ Neumotórax

- ❖ Presiones elevadas para lograr adecuada ventilación
- ❖ El más vulnerable es el pulmón contralateral.

HDC: ESTABILIZACIÓN

- Si se sospecha neumotórax se debe colocar inmediatamente sonda de toracostomía o aspirar con jeringa.
- El retraso en la obtención de una radiografía de tórax urgente no es una razón para retrasar la descompresión del tórax si se sospecha neumotórax clínicamente.

HDC: ESTABILIZACIÓN

APOYO RESPIRATORIO:

Los objetivos de la ventilación son:

1. Lograr una aceptable saturación de O₂ postductal para cubrir las necesidades metabólicas de los tejidos.
1. Evitar hipercapnia grave y acidosis respiratoria.
2. Evitar el daño pulmonar yatrogénico.

HDC: VENTILACION “GENTIL”

- Uno de los mayores avances en el manejo de la HDC en los últimos 20 años.
- También llamada hipercapnia permisiva.
- Mejora la supervivencia.
- Reduce el daño pulmonar yatrogénico (barotrauma).

Logan JW et al. Mechanical ventilation strategies in the management of congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 2007; 16(2):115-125

Wung JT et al. Congenital diaphragmatic hernia: survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tube. J Pediatr Surg 1995 30(3):406-409

HDC: ESTABILIZACIÓN

Ventilación “suave»: VM convencional

- ✓ Preservar la ventilación espontánea: sedación suave, evitar paralización.
- ✓ Baja presión inspiratoria pico (ideal no mayor a 25 cm H₂O)
- ✓ PEEP entre 4-6 cm H₂O
- ✓ Hipercapnia permisiva (paCO₂ 60 – 65 mmHg o 9 kPa), mientras se mantenga el equilibrio ácido base.

HDC: ESTABILIZACIÓN

OBJETIVO DE LA VENTILACION GENTIL

- ✓ Sat O₂ preductal entre 85-90% o paO₂ > 60 mmHg.
- ✓ pH $\geq$ 7.30
- ✓ paCO₂ entre 60-65 mm Hg (hipercapnia permisiva)

HDC: VENTILACION “GENTIL”

LA HIPERCAPNIA PERMISIVA HA
MOSTRADO INCREMENTAR LA
SUPERVIVENCIA.

Logan JW, et al. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. J Perinatol. 2007;27(9):535-49.

Chess PR. The effect of gentle ventilation on survival in congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics. 2004;113(4):917

HDC: VENTILACION “GENTIL”

En los casos en los que sea necesario
usar picos de presión mayores, pasar a
VAFO.

HDC: ESTABILIZACIÓN



SIN EMBARGO.....

Las estrategias de ventilación “agresiva” con presión inspiratoria pico elevada, no siempre puede ser evitada, especialmente en los centros que NO CUENTAN con ventilación de alta frecuencia o ECMO.

HDC: VAF



Revisión de Cochrane:

Uso de VAF como terapia de rescate en RN a término o cercanos al término con disfunción pulmonar severa comparados con ventilación convencional: no se encontraron diferencias en la evolución, necesidad de ECMO o complicaciones .

Bhuta T, Clark RH, Henderson-Smart DJ (2001) Rescue high frequency oscillatory ventilation vs conventional ventilation for infants with severe pulmonary dysfunction born at or near term. Cochrane Database Syst Rev 1:CD002974

HDC: ESTABILIZACION PRE-OPERATORIA

- ✓ Agentes inotrópicos: dobutamina, adrenalina, noradrenalina.
- ✓ Corregir acidosis metabólica:
 - Líquidos,
 - Bicarbonato de Na.
- ✓ Evitar el estrés:
 - Mantener eutermia,
 - Sedación/analgesia (midazolam/fentanil).

HDC: ESTABILIZACION PRE-OPERATORIA

La presión arterial media debe mantenerse en niveles superiores a 50 mm Hg para disminuir el cortocircuito de derecha a izquierda.

HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR

- ✓ La hipertensión pulmonar es la principal causa de mortalidad y morbilidad en RN con HDC.
- ✓ La hipertensión pulmonar generalmente se presenta varias horas posteriores al nacimiento, después de un periodo inicial de relativa estabilidad.

DEFINICION

Síndrome caracterizado por falla respiratoria aguda ocasionada por el aumento sostenido de la resistencia vascular pulmonar, que se traduce en hipertensión persistente de la arteria pulmonar.

Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

La presión en la arteria pulmonar es de 60 mmHg al nacimiento y disminuye a 30 mmHg a las 24 horas de vida.

FSIOLOGIA DEL FETO

- ✓ La hipertensión pulmonar es un estado normal y necesario para el feto.
- ✓ Es en la placenta y no en los pulmones donde se lleva a cabo el intercambio gaseoso.
- ✓ La mayoría del gasto ventricular derecho atraviesa el conducto arterioso hacia la aorta y solo 5-10% del gasto ventricular derecho se dirige al lecho vascular pulmonar.

FISIOPATOLOGIA DE LA HAP

Transición normal de la circulación fetal a la postnatal:

- ✓ Rápida disminución de la RVP con la primera respiración
- ✓ Aumento rápido de la RVS con el cierre del flujo arterial umbilical de la placenta al pinzar el cordón umbilical.

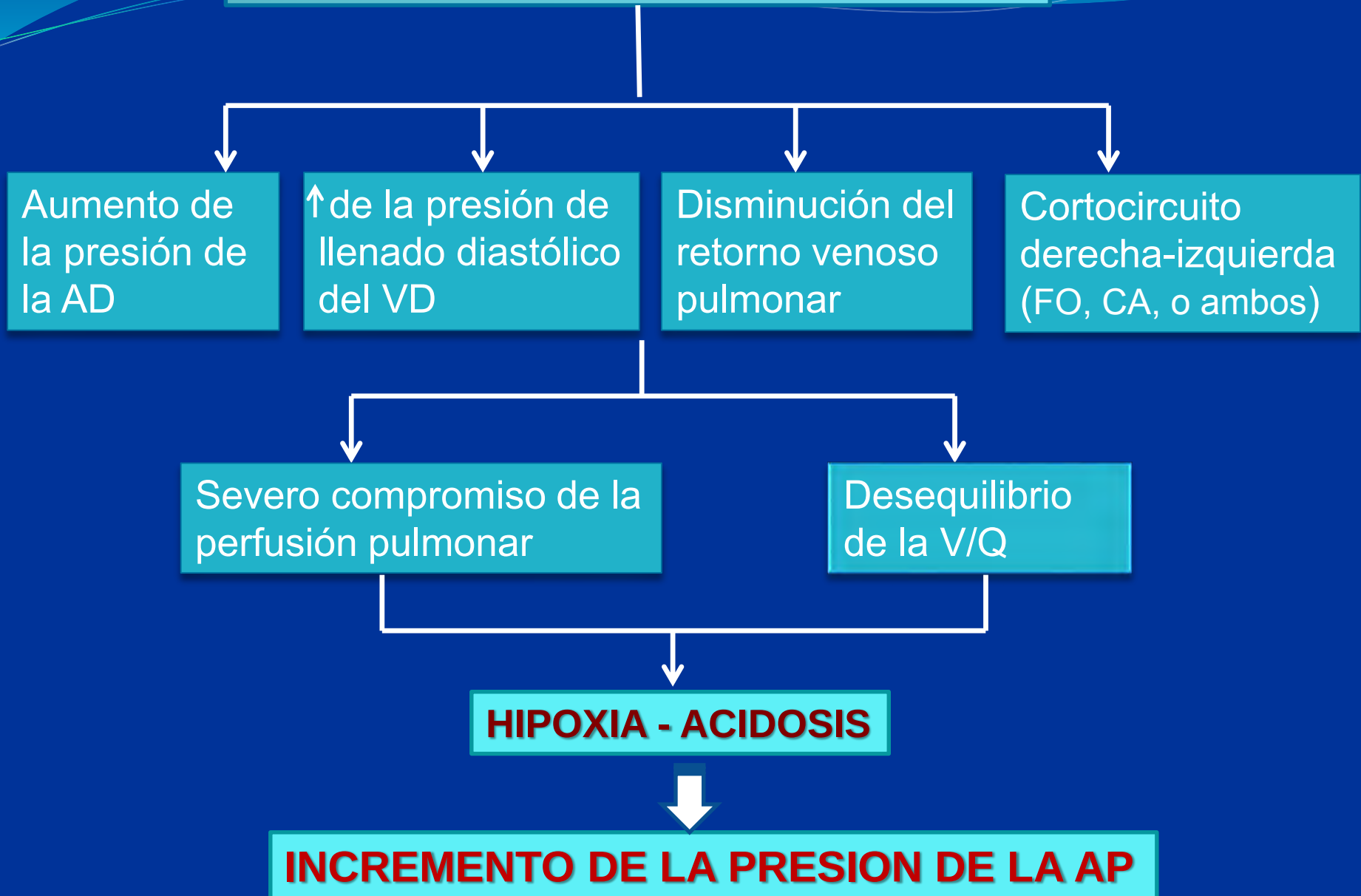
Estos cambios hemodinámicos causan:

- ✓ Cierre funcional del FO
- ✓ El aumento del contenido de oxígeno arterial provoca constricción del conducto arterioso.

FISIOPATOLOGIA DE LA HAP

Si durante este proceso normal se produce hipertensión pulmonar por una causa aguda o crónica el FO y el CA permanecerán abiertos debido a que la RVP permanece más alta que la RVS.

Consecuencias indirectas de la HP



RVP persistentemente alta

↑ la postcarga
ventricular derecha y la
demanda de O₂

Altera el aporte de O₂ de la
pared posterior del VI y las
regiones subendocárdicas del VD

LESIÓN ISQUÉMICA

Severo compromiso del
funcionamiento del miocardio,
dilatación del corazón
derecho.

Insuficiencia
tricuspídea

Falla cardiaca
derecha

Necrosis de los
músculos papilares

Insuficiencia
ventricular izquierda

Desplazamiento
del tabique
hacia el VI

Reducción del
volumen cardiaco
minuto

**Disminución severa
del gasto cardiaco.**



HAP: MANIFESTACIONES CLINICAS

✓ CIANOSIS

Inicialmente intermitente, posteriormente persistente y progresiva, que no mejora con concentraciones altas de O₂.

✓ Grados variables de dificultad respiratoria, taquipnea y taquicardia.

✓ Labilidad de la oxigenación:

Cambios intermitentes de coloración (de rosados a cianóticos en minutos) y amplias oscilaciones de la PaO₂ y SO₂ durante el llanto, la estimulación, o procedimientos como aspiración, colocación de sondas, inyecciones o cambios de posición.

HAP: CUADRO CLINICO

- ✓ *Desdoblamiento simple del componente pulmonar del 2º ruido cardiaco.*
- ✓ *En el 50% de los casos se encuentra soplo sistólico de eyección en el borde esternal inferior izquierdo, debido a regurgitación tricuspídea.*
- ✓ *En los casos graves hay disminución del gasto cardiaco: datos de mala perfusión e hipotensión.*

DIAGNOSTICO

El Dx de HPPRN debe considerarse en todo neonato cianótico que presenta hipoxemia e incapacidad para mantener una SO_2 normal, a pesar del manejo con FiO_2 al 100%.

HAP: DIAGNOSTICO

- ✓ Antecedentes,
- ✓ Evolución clínica de la dificultad respiratoria, cianosis y labilidad de la oxigenación,
- ✓ Pruebas gasométricas (hiperoxia, pre y postductal, hiperventilación-hiperoxia) y rx de tórax.
- ✓ Estándar de oro: ecocardiograma

HAP: DIAGNOSTICO

GASES ARTERIALES

- ✓ La PaO₂ puede disminuir de 100 a 40 mmHg en cuestión de minutos y puede desarrollarse acidosis (pH menor de 7.25)
- ✓ Es necesario un monitoreo cuidadoso de los gases en la sangre arterial, para calcular el gradiente alveolo-arteria de oxígeno (AaDO₂) y el índice de oxigenación (IO), que son útiles para evaluar la gravedad.
- ✓ Un IO mayor de 25 o la AaDO₂ mayor de 610 mmHg, indican una enfermedad grave.

HAP: RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

- ✓ Por lo general es normal o puede haber una leve o moderada cardiomegalia con disminución del flujo sanguíneo pulmonar.
- ✓ Es útil para el dx. de hernia diafragmática congénita y síndromes de escape de aire pulmonar.

«Doppler pulsado en color»

- ✓ Se puede definir la dirección y el nivel del cortocircuito *de derecha a izquierda en el CA, FO, o ambos.*
- ✓ La magnitud de la hipertensión pulmonar puede estimarse en base a la velocidad del chorro regurgitado en la válvula tricúspide o pulmonar en 80% de los casos.
- ✓ También provee información específica acerca de la integridad estructural del corazón.
- ✓ Los estudios seriados de ecocardiograma bidimensional son útiles para determinar el volumen cardiaco minuto, la función de bomba y la respuesta cardiaca a los agentes inotrópicos.

HAP: TRATAMIENTO

- ✓ El tratamiento requiere de todos los recursos disponibles en la neonatología moderna. Deben ser manejados por médicos experimentados en este problema y atendidos en un medio hospitalario adecuado.
- ✓ Un diagnóstico temprano y la referencia oportuna del paciente a un hospital que cuente con los recursos necesarios para su manejo, puede limitar la mortalidad y disminuir las complicaciones asociadas con la HPPRN.
- ✓ Una vez hecho el diagnóstico se debe establecer la etiología, ya que el tratamiento puede ser diferente.

HAP: MEDIDAS GENERALES

1) Manejo mínimo.

Evitar estímulos innecesarios, agitación o llanto. La estimulación táctil, visual o auditiva deben ser mínimas y la aspiración de secreciones debe efectuarse sólo en casos muy necesarios.

2) Mantener ambiente térmico neutro.

La hipotermia aumenta el consumo de oxígeno.

3) Monitoreo continuo.

Oximetría de pulso continua. Medir cada hora: FR, FC, TA, PVC, LLC.

HAP: MEDIDAS GENERALES

4) Evitar la hipoxia es prioritario

Mantener la PaO₂ mayor de 60 mmHg, SaO₂ ≥90%.

5) Corregir alteraciones metabólicas

- Corregir la acidosis metabólica
- Mantener glucemia normal

6) Evitar sobredistensión pulmonar: ventilación “gentil”

7) Tratar la causa desencadenante:

- ✓ Si existe hernia diafragmática congénita, estabilizar al paciente y luego realizar corrección quirúrgica.

HAP: MANEJO HEMODINÁMICO:

a) Mantener volemia y equilibrio hidroelectrolítico.

- ✓ Mantener la PVC de 6-10 cm H₂O
- ✓ Uresis de 1-3 mL/kg/h
- ✓ Mantener el sodio, potasio, calcio y magnesio en límites normales

b) Mantener normotensión sistémica y gasto cardiaco adecuado:

- ✓ Mantener FC entre 120-160X' y TA media en percentilas de acuerdo a edad y/o peso.
- ✓ Administrar cristaloides o coloides si la PVC y la TA están disminuidas
- ✓ Inotrópicos (dopamina, dobutamina, adrenalina)

c) Mantener hematócrito de 40 a 45%.

HAP: VENTILACION MECANICA

- ✓ El objetivo consiste en utilizar la PMVA lo más baja posible para proporcionar una adecuada oxigenación y evitar el barotrauma.
- ✓ Evitar sobredistensión pulmonar, ya que ésta puede aumentar la RVP y agravar los cortocircuitos.
- ✓ La tendencia actual es utilizar una ventilación menos agresiva para evitar complicaciones.

HAP: VENTILACION MECANICA

En neonatos con enfermedad severa del parénquima pulmonar que requieren picos de presión inspiratoria elevados ($> 30 \text{ cmH}_2\text{O}$) considerar el empleo de ventilación de alta frecuencia, para disminuir la incidencia de volutrauma.

HPPN : VENTILACION DE ALTA FRECUENCIA

La evidencia existente en la actualidad no encuentra que la ventilación con alta frecuencia disminuya la mortalidad/morbilidad a largo plazo más que la ventilación convencional.

Henderson-Smart DJ, et al. Elective high frequency oscillatory ventilation versus conventional ventilation for acute pulmonary dysfunction in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev (4): CD000104, 2003.

SEDACIÓN

- ✓ Si el neonato con HAP tiene labilidad de la oxigenación y lucha con el ventilador es necesario utilizar sedación en infusión continua.
 - Midazolam
 - Sulfato de morfina
 - Fentanyl
- ✓ Si a pesar de la sedación los neonatos todavía están lábiles e incoordinados con el ventilador mecánico, se pueden emplear bloqueadores neuromusculares: pancuronio o vecuronio.
- ❖ Se ha reportado que la parálisis neuromuscular puede asociarse con aumento en el riesgo de muerte.

HAP: VASODILATADORES PULMONARES

- ✓ El objetivo fundamental del tratamiento consiste en dilatar la vasculatura pulmonar y disminuir la relación entre la PAP y la PAS.
- ✓ Esto se logra, en algunos casos, por varios métodos terapéuticos:
 - Hiperventilación
 - Manejo con inotrópicos
 - VAFO.
- ✓ Cuando se fracasa con éstos métodos para mantener una oxigenación adecuada y el IO es mayor de 25, está indicado emplear drogas vasodilatadoras pulmonares (VP)

HAP: Oxido nítrico

Varios estudios, han confirmado la mejoría en la oxigenación tras la administración de óxido nítrico inhalado a una concentración inicial de 20 ppm.

Finer NN, Barrington KJ. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. Cochrane Database Syst Rev (2): CD 000399. 2001

HAP: OXIDO NITRICO

MEJORA:

- LA OXIGENACION

NO MEJORA:

- MORTALIDAD
- ESTANCIA HOSPITALARIA
- RIESGO DE DAÑO NEUROLOGICO.

Konduri GG. Early inhaled nitric oxide therapy for term and near-term newborn infants with hypoxic respiratory failure: neurodevelopmental follow-up. J Pediatr 2007;150:235-240. 240.

Konduri GG. A randomized trial of early versus standard inhaled nitric oxide therapy in term and near-term newborn infants with hypoxic respiratory failure. Pediatrics 2004;113:559-564.

HAP: OXIDO NITRICO

Los RN con HDC son los que peor responden al tratamiento con óxido nítrico.

Finner NN, et al. Óxido nítrico para la insuficiencia respiratoria en recién nacidos a término o casi a término (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2005 Número 1.

HAP: SILDENAFIL

- ✓ Inhibidor de la fosfodiesterasa 5
- ✓ Disminuye la RVP
- ✓ Disminuye requerimiento de óxido nítrico
- ✓ Disminuye la hipertensión pulmonar refractaria a Oni.
- ✓ No condiciona hipotensión sistémica
- ✓ Se administra por vía oral

Wardle, AJ. et al. Paediatric pulmonary hypertension and sildenafil: current practice and controversies. *Arch Dis Child* 2013; 98 (4): 141 - 147 .

- Keller RL, et al, *Pediatr Crit Care Med* 2004.
- Noori S, et al, *Neonatology* 2007.

HAP: SILDENAFIL

- ✓ Puede incrementar la eficacia del ONi
- ✓ Puede prevenir el rebote de la hipertensión pulmonar durante el retiro del ONi .
- ✓ En RN con HDC mejora la función cardiovascular y la oxigenación.

De Luca D et al (2006) Transient effect of epoprostenol and sildenafil combined with iNO for pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. Paediatr Anaesth 16(5):597-598

Noori S et al (2007) Cardiovascular effects of sildenafil in neonates and infants with congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypertension. Neonatology 91(2):92-100

MILRINONA

- ✓ Inhibidor de fosfodiesterasa 3.
- ✓ Produce mejoría en la oxigenación en neonatos con HPPRN al causar vasodilatación de la AP.
- ✓ Su mayor utilidad se ha observado en el postoperatorio de cardiopatías congénitas y en HDC: disminuye la HP y mejora el gasto cardiaco.

VASODILATADORES PULMONARES

Vasodilatador	Dosis	Efectos adversos
Óxido nítrico	Dosis inicial 20 ppm mantenimiento 5-6 ppm por 3-5 días a 2 semanas	Metahemoglobinemia (dosis > 40 ppm) Toxicidad pulmonar (dosis > 40 ppm) Inhibición de la agregación y adhesividad plaquetaria (en RNP)
Sildenafil	1.0-2.0 mg/kg/cada 6 h VO	Retinopatía (en RNP) retraso del aclaramiento hepático
Milrinona	Dosis de carga 50 µg/kg administrada en 20-30 min infusión de 0.35-0.50 µg/kg/min	Hipotensión sistémica (3%) Arritmias cardíacas (3%) Aumento del riesgo de HIV (en RNP).

Otras drogas con efecto vasodilatador pulmonar que se han usado con éxito ocasional:

- ✓ Prostaglandinas (PGE1, PGI2, PGD2)
 - ✓ Nitroprusiato de sodio,
 - ✓ Nitroglicerina,
 - ✓ Bloqueadores de los canales del calcio (nifedipina),
 - ✓ Isoproterenol,
 - ✓ Hidralacina,
 - ✓ Inhibidores de leucotrienos
 - ✓ Sulfato de magnesio.
- Ninguno de estos medicamentos es un VP selectivo, tienen efectos sobre la circulación sistémica y pueden causar hipotensión

OXIGENACIÓN POR MEMBRANA EXTRACORPÓREA

- ✓ Se usa como terapia de rescate cuando la VAFO y el óxido nítrico fracasan en el tratamiento de los neonatos HPP grave.

Principal objetivo este tratamiento:

- Mantener una adecuada oxigenación tisular y evitar un daño pulmonar irreversible: mientras la RVP disminuye y la hipertensión pulmonar se resuelve.

ECMO

El papel del ECMO en HDC es menos claro.

Un metaanálisis de 3 ensayos clínicos aleatorizados indican una reducción en la mortalidad temprana comparada con ventilación convencional pero no hubo beneficios al largo plazo.

Morini F, et al. Extracorporeal membrane oxygenation in infants with congenital diaphragmatic hernia: a systematic review of the evidence. Eur J Pediatr Surg 2006; 16:385-391.

ECMO

- ✓ Se ha usado para estabilizar al RN con HDC durante el tiempo de máxima reactividad vascular pulmonar, cuando falla el tratamiento estándar.
- ✓ El establecimiento de objetivos estandarizados de reanimación y protocolos de cuidado postnatal se ha asociado con disminución del uso de ECMO en algunos centros.
- ✓ Debido al alto costo del ECMO se ha propuesto su uso juicioso en RN con HDC aun en países desarrollados.

Rollins MD. Recent advances in the management of congenital diaphragmatic hernia. Curr Opin Pediatr. 2012;24(3): 379-385. 28.

Tracy ET, et al. Protocolized approach to the management of congenital diaphragmatic hernia: benefits of reducing variability in care. J Pediatr Surg. 2010;45 (6):1343-1348.

Raval MV, et al. Costs of congenital diaphragmatic hernia repair in the United States- extracorporeal membrane oxygenation foots the bill. J Pediatr Surg. 2011;46(4):617-624.

ALCALOSIS

- ✓ La acidosis puede actuar como un vasoconstrictor pulmonar y debe ser evitada.
- ✓ El uso de alcalosis fue frecuente antes del uso de óxido nítrico inhalado.
- ✓ La respuesta vascular pulmonar a la alcalosis es transitoria y la alcalosis prolongada puede paradójicamente empeorar la reactividad vascular pulmonar.
- ✓ La alcalosis produce vasoconstricción cerebral, reduce el flujo sanguíneo y la liberación de oxígeno en el cerebro y se puede asociar a alteraciones en el neurodesarrollo.

ALCALOSIS

NO HAY EVIDENCIA DE QUE LAS INFUSIONES DE BICARBONATO DE SODIO PARA INDUCIR ALCALOSIS TENGA ALGUN BENEFICIO NI A CORTO NI A LARGO PLAZO.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

TRATAMIENTO QUIRURGICO

HDC: TRATAMIENTO QUIRURGICO

- A pesar de no encontrar suficiente evidencia científica respecto a l momento preciso para realizar la cirugia, la mayoría de los autores prefieren retrasar la cirugía unos días (entre 3 y 5 días) hasta que se produzca la caída de las resistencias vasculares pulmonares y buen estado ventilatorio con picos de presión y necesidades de FiO₂ bajos.
- Si se ha necesitado usar VAFO, esperar pasar a ventilación convencional con picos de presión menores de 25 cm H₂O.

El tratamiento quirúrgico se debe retrasar hasta estabilizar al paciente metabólica, respiratoria y hemodinámicamente.

HDC: CIRUGIA

➤ EL TIEMPO ÓPTIMO PARA LA REPARACION QUIRÚRGICA DEPENDE DE LA GRAVEDAD DEL CUADRO CLÍNICO.

- ✓ Los pacientes con síntomas leves, sin hipertensión pulmonar o labilidad vascular, pueden ser sometidos a cirugía a las 48 a 72 horas de nacidos.
- ✓ Los pacientes con hipoplasia pulmonar leve e hipertensión pulmonar reversible, son llevados a cirugía luego de la resolución de la hipertensión pulmonar y mejoría de la distensibilidad pulmonar, lo cual se logra de 5 a 10 días.

HDC: CIRUGIA

- ✓ Los pacientes con hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar grave no responderán a ningún tipo de terapia, incluida la oxigenación por membrana extracorpórea. El defecto puede ser tan grave que resulte incompatible con la vida .

CIRUGIA

Criterios estrictos

Supervivencia 99%

- ✓• saturación preductal > 92%,
- ✓• parámetros de ventilación convencional
- ✓• $\text{FiO}_2 < 40\%$
- ✓• sin ONi u otros vasodilatadores pulmonares
- ✓• sin soporte vasopresor

Criterios más laxos

Supervivencia 70%

- ✓• Saturación preductal > 88%
- ✓• $\text{FiO}_2 < 60\%$
- ✓• Parámetros de ventilación convencional
- ✓• Sin ONi u otros vasodilatadores pulmonares

HDC: TX . QUIRÚRGICO

PLASTIA DIAFRAGMATICA:

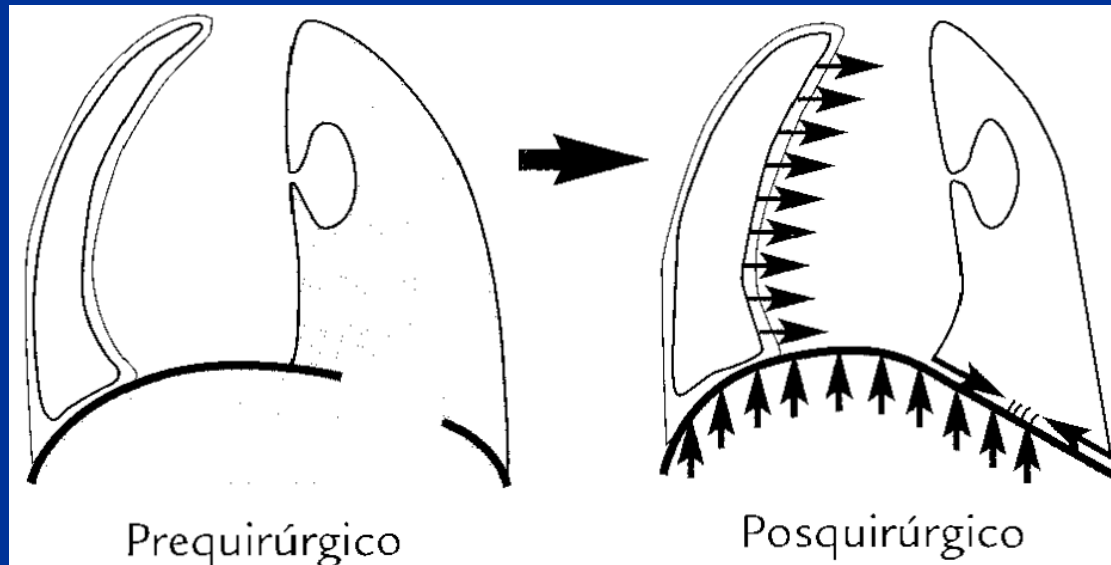
- Toroscópica o abierta.
- ✓ Retiro del contenido abdominal que se encuentra en el tórax , colocarlo en la cavidad abdominal y cerrar el defecto diafragmático.
- ✓ Cuando el defecto es muy grande: material protético para cerrar el diafragma.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

TRATAMIENTO POSTQUIRURGICO

HDC: TX. POSTQUIRURGICO

La distensibilidad pulmonar se deteriora de manera importante después de la reparación quirúrgica debido a los cambios en las fuerzas mecánicas que se producen a través del diafragma después de la cirugía.



Las flechas representan los posibles cambios en las fuerzas mecánicas en el tórax y abdomen producidas por la reparación.

HDC: TX. POSTQUIRURGICO

Se deberá poner especial atención a:

- ✓ Manejo ventilatorio
- ✓ Líquidos
- ✓ Apoyo cardiovascular
- ✓ Analgesia

HDC: MANEJO POSTQUIRURGICO

APOYO VENTILATORIO

- ✓ Necesario para mantener la oxigenación tisular y evitar la acidosis.

OBJETIVO DE LA VENTILACIÓN:

- ✓ Minimizar el barotrauma
- ✓ Mantener el pH y $p\text{CO}_2$ dentro de lo normal
- ✓ Puede ser necesaria FiO_2 de 100%

HDC: MANEJO POSTOPERATORIO

- ✓ Mantener la descompresión gástrica (SOG) hasta que el tránsito intestinal esté completamente restablecido.
- ✓ Sonda torácica conectada a sello de agua, SIN SUCCION
 - Si el aire es removido del espacio pleural, se producirá desviación del mediastino ocasionando sobredistensión pulmonar contralateral (NEUMOTÓRAX).

HDC: MANEJO POSTOPERATORIO

- Los requerimientos de líquidos pueden estar incrementados.
- Evitar a toda costa la hipotensión arterial:
 - Continuar con inotrópicos.
 - Aporte adecuado de líquidos (evitando la sobrecarga hídrica).

HDC: MANEJO POSTOPERATORIO

- Adecuada analgesia narcótica, sedación y relajación para evitar recurrencia de la HAP.
 - ✓ Fentanil en infusión
 - ✓ Midazolam en infusión
 - ✓ Vecuronio o pancuronio con horario.

HDC: MANEJO POSTOPERATORIO

- ✓ Iniciar nutrición parenteral lo más pronto posible después de la cirugía.

(el íleo postquirúrgico es prolongado).

HDC: RETIRO DEL VENTILADOR

- ✓ La labilidad de la oxigenación y el cortocircuito de derecha a izquierda usualmente persisten por 4 a 7 días después de que comienza la recuperación.
- ✓ El retiro del ventilador debe ser lento y gradual y debe iniciarse sólo después de un periodo de estabilidad con oxemias normales durante 12 - 24 h.

HDC

MANEJO POSTOPERATORIO

HDC: MANEJO POSTOPERATORIO

- ✓ Evitar descensos rápidos de FiO_2 .
 - Reducciones de solo 0.1 pueden ocasionar vasoespasmo pulmonar y recurrencia de la HAP.

PERIODO DE LUNADE MIEL

- ✓ Periodo de estabilidad antes de que surja la hipertensión pulmonar .
- ✓ No todos los pacientes la presentan.

COMPLICACIONES

TEMPRANAS

PULMONARES:

- ✓ Neumotórax
- ✓ Quilotórax

NO PULMONARES

- ✓ Hemorragia
- ✓ Obstrucción intestinal

TARDIAS

- ✓ Enfermedad pulmonar crónica
- ✓ Reflujo gastroesofágico
- ✓ Recurrencia de la hernia
- ✓ Vólvulo
- ✓ Escoliosis
- ✓ Alteraciones de la audición
- ✓ Retardo en el crecimiento
- ✓ Retraso en el neurodesarrollo

HDC: PRONOSTICO

La HDC continua siendo una causa importante de mortalidad a pesar de los avances en los cuidados del neonato crítico.

PRONOSTICO

- ✓ Las tasas de sobrevida reportadas varían de 25 a 83%.
- ✓ Se han usado una variedad de parámetros para predecir la evolución.
- ✓ Muchos de estos son difíciles de aplicar y no han sido validados prospectivamente.

PRONÓSTICO

FACTORES QUE EMPEORAN EL PRONÓSTICO EN HDC

- ✓• Edad gestacional a la que se establece el diagnóstico prenatal (peor pronóstico cuanto más temprana sea la edad gestacional).
- ✓• Polihidramnios
- ✓• Malformaciones congénitas y/o cromosomopatías
- ✓• Hipodesarrollo de la masa muscular del ventrículo izquierdo ($< 2 \text{ g/kg}$)
- ✓• Relación circunferencia pulmón contralateral/perímetro craneal (lung to head ratio < 1)
- ✓• Grado de hipoplasia pulmonar
- ✓• Presencia y gravedad de la hipertensión arterial pulmonar
- ✓• Bajo peso al nacimiento y baja puntuación de Apgar a los 5 minutos
- ✓• Hígado en cavidad torácica
- ✓• Índice de McGoon (en ecografía fetal o neonatal, que relaciona la suma de los diámetros de ambas ramas de la arteria pulmonar con el diámetro de la aorta a nivel del diafragma) $< 1,8$
- ✓• Índice de oxigenación $> 20-40$ en tres determinaciones seriadas
- ✓• Cociente $\text{PaO}_2 / \text{FiO}_2 \leq 300$

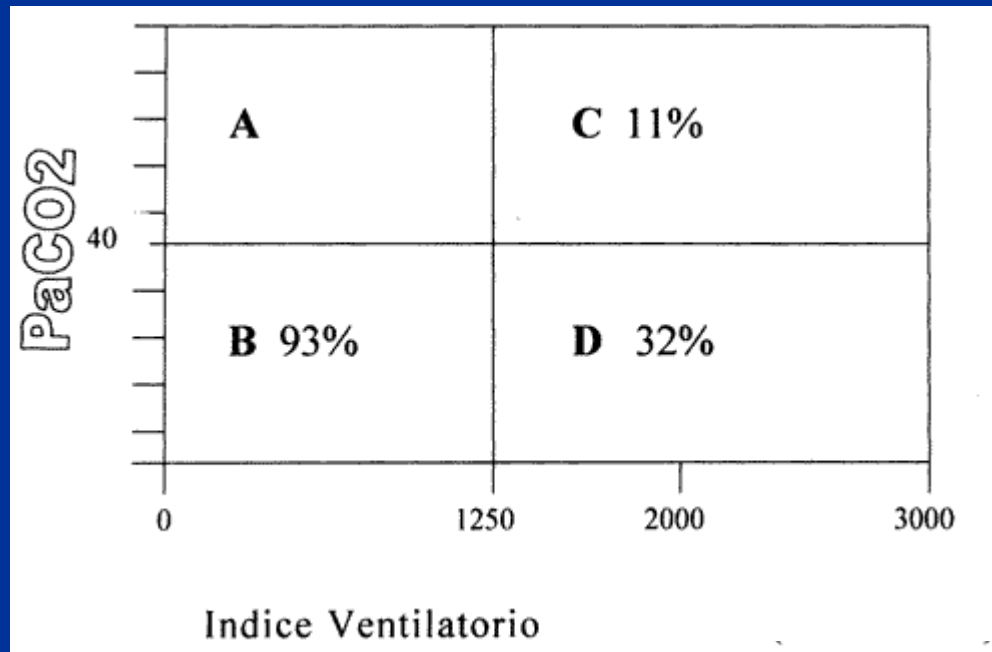
PRONÓSTICO EN HDC

- ✓ Se han propuesto y refinado con los años diferentes predictores prenatales.
- ✓ La herniación de hígado en el tórax fetal es un factor de pobre pronóstico.
- ✓ Este es el predictor único más confiable de la severidad y mortalidad.

PRONÓSTICO EN HDC

En el periodo postnatal el más ampliamente usado es el índice de ventilación de Bohn el cual es fácil de aplicar y ha sido validado prospectivamente en muchos centros.

Cuadrantes de Bohn: supervivencia



IV: FR x PMVA

Preguntas planteadas como controversias en el manejo de la HDC

¿Cirugía prenatal o postnatal?

¿Cirugía precoz o diferida?

¿Ventilación suave o agresiva?

¿Ventilación mecánica convencional o VAF de inicio?

*¿Son útiles otras medidas de soporte respiratorio: ONi,
ECMO, surfactante?*

HDC: CONCLUSIONES

- ✓ La HDC es una anomalía congénita severa. Con alta morbilidad y mortalidad.
- ✓ La identificación oportuna de problemas y mejoría en las estrategias de tratamiento puede incrementar la supervivencia y prevenir la morbilidad secundaria.
- ✓ Por lo que un excelente equipo de salud , protocolos de tratamiento estandarizado y un seguimiento multidisciplinario bien organizado son de gran importancia en este grupo vulnerable de pacientes.



!!!GRACIAS!!!