

Hernia Diafragmática Congénita

*Darwin López**

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es la anomalía de desarrollo más común del diafragma y una de las malformaciones más comunes en el neonato. Se define como el desplazamiento del contenido abdominal dentro del tórax a través de un defecto diafragmático;¹⁻⁵ ocurre entre 1 en 2000 a 1 en 5000 recién nacidos vivos.¹⁻⁸ La relación hombre: mujer es de 1:1.8. La etiología generalmente se desconoce y es probable que casi todos los casos sean multifactoriales; se ha asociado con anomalías cromosómicas desde un 20% hasta un 53% y se ha descrito una forma autosómica recesiva. A pesar de la intensa investigación y de la intervención terapéutica agresiva en los infantes con HDC, se continúa con una morbimortalidad elevada, entre el 40% y 70%, debido a que la hipoplasia y la hipertensión pulmonar persistente que se presenta en estos pacientes complican los esfuerzos por mantener un intercambio gaseoso con ventilación convencional. En 1804 se describió su presentación clínica y patológica; hasta 1940 la corrección quirúrgica se consideraba imposible, en este año Ladd y Gross publicaron las primeras series grandes, con sobrevida larga. La hernia diafragmática se clasifica de acuerdo al sitio donde se localiza el defecto: 80%+/- 5% ocurre en la región posterolateral del diafragma en el orificio de Bochdaleck, son las más grandes y se asocian frecuentemente con hipoplasia pulmonar severa, el 1 % son bilaterales, el 2% se presentan en el orificio anterior o de Morgagni, las restantes son hernias a través del hiato esofágico.^{1, 4-7}

Embriología

Existen dos teorías acerca de la embriogénesis de la hernia diafragmática: 1. Crecimiento pulmonar anormal que provoca desarrollo diafragmático anormal. 2. Defecto dia-

fragmático primario con hipoplasia pulmonar secundaria. Entre la 4ª y 9ª semanas de gestación se forma la membrana pleuroperitoneal creando por separado las cavidades pleural y abdominal. La porción posterolateral es la última en formarse y el lado izquierdo después del derecho, el intestino en desarrollo desciende en la semana 9 de gestación. El desarrollo del diafragma se completa a las 12 semanas de gestación. La falta de desarrollo de la porción posterolateral del diafragma da por resultado la persistencia del agujero de Bochdalek por lo que las vísceras ocupan el tórax; el abdomen está subdesarrollado y excavado^{1, 4, 6}. Las estructuras más comúnmente herniadas son: intestino delgado, estómago, parte del colon descendente, riñón izquierdo y lóbulo izquierdo del hígado.¹

Hipoplasia pulmonar

La gravedad o el grado de hipoplasia pulmonar dependen de la duración y de la época en que se llevó a cabo la herniación visceral y también de la cantidad de intestino herniado dentro del tórax.⁶ Es más grave del lado ipsilateral, pero también puede afectarse el pulmón contralateral.

Anomalías pulmonares vasculares

La vasculatura pulmonar es anormal, con incremento de la musculatura de las arteriolas pulmonares; hay disminución de la ramificación de los vasos pulmonares; aumento en la resistencia de la vasculatura pulmonar e hipertensión pulmonar.⁶

Hipertensión pulmonar (HTP) y circulación fetal persistente (CFP).

Una combinación de factores entre ellos hipoxia, acidosis, hipercapnia e hipotermia, contribuye a la hipertensión pulmonar, que da por resultado la continuación del patrón de circulación fetal con cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto arterioso y el agujero oval. La hipoxia inducida por la derivación agrava y perpetúa

* Médico Pediatra. Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales IHSS-SPS.
Dirigir correspondencia a: darwinpedia@hotmail.com

adicionalmente la HPT Y CFP, que habitualmente se conocen como indicadores de mala respuesta al tratamiento y del pronóstico total.⁶

Deficiencia de agente tensoactivo

Hasta el momento los datos que apoyan la deficiencia de agente tensoactivo como factor de la HDC provienen de estudios de modelos experimentales, unos pocos informes de neonatos también sugieren inmadurez del agente tensoactivo y deficiencia de este.⁶

Anomalías adjuntas

Se ha reportado que el 95% de los recién nacidos muertos con este padecimiento tienen anomalías mayores concurrentes. Las anomalías cardíacas representan el 63% de las alteraciones identificadas,^{1,6} mal rotación intestinal el 40%, además, anomalías renales y genitourinarias, Pentalogía de Cantrel (defecto de los músculos rectos anteriores por arriba del ombligo, agenesia del esternón, defecto pericardico y de diafragma, cardiopatía congénita, insuficiencia respiratoria, hidrocefalia y mielomeningocele.^{1, 2, 5, 8}

Diagnóstico

Los avances en ultrasonografía (USG) prenatal han logrado obtener diagnósticos tempranos en aproximadamente 50% de los infantes entre la 16 y 24 semana de gestación, los hallazgos típicos son la presencia del estomago en el lado izquierdo del tórax. Desde 1980 varios estudios reportan el impacto del diagnóstico prenatal en el pronóstico de la HDC, sugiriendo alta mortalidad relacionada con el hallazgo temprano del defecto (antes de la semana 18) polihidramnios y subdesarrollo del ventrículo cardíaco izquierdo.^{6,7}

El USG es el método más comúnmente usado para predecir la sobrevivida posnatal de estos pacientes, hay marcadores ultrasonograficos para estimar el pronóstico, entre ellos: edad gestacional menor de 25 semanas, herniación del estomago e hígado y una relación disminuida entre área de pulmón derecho y el radio de la circunferencia cefálica(menor de 1)^{6,9,10}

También se ha hecho uso de la resonancia magnética para aquellos casos en los cuales el USG presenta dificultades para la localización anatómica de las estructuras involucradas.¹⁰

Estudios postmorten han demostrado que la hipoplasia pulmonar va acompañada de trama vascular pulmonar y superficie alveolar disminuida y aumento del musculo liso en las arteriolas pulmonares.¹¹

La amniocentesis revela una disminución de los índices de lecitina-esfingomielina en relación con HDC. El análisis cromosómico puede demostrar varias anomalías cromosómicas, entre ellas trisomia 18 y 13, micro eliminación 3p o tetrasomia 12p. (Ref.6)

Presentación Clínica

El primer factor que marca la gravedad es el tiempo de presentación: la mortalidad es mayor a 50% en RN que tienen síntomas en las primeras seis horas de vida; para aquellos con presentaciones luego de las 24 horas, la sobrevivida es de un 100%.⁸

La insuficiencia respiratoria es la presentación común de la HDC, puede desarrollarse inmediatamente o después de nacer junto con calificaciones bajas de apgar; está relacionada con la hipoplasia pulmonar.^{1, 6, 12}

Los signos iniciales incluyen taquipnea, respiraciones en gruñido, retracciones torácicas, palidez, cianosis y signos clínicos de derivación y circulación fetal persistente. Puede estar aumentado el diámetro antero posterior del tórax. Es posible detectar desviación del mediastino. Quizá se encuentren ruidos intestinales en el hemitorax afectado, los ruidos respiratorios están atenuados en ambos lados por la reducción del volumen corriente, pero suelen escucharse menos en el lado afectado. El examen físico revela un abdomen escavado.

El diagnóstico se confirma con una radiografía de tórax obtenida durante la reanimación, los hallazgos radiológicos de HDC del lado izquierdo incluyen la presencia de asas intestinales llenas de aire y liquido dentro del hemitorax izquierdo con desviación del mediastino hacia la derecha, con frecuencia hay muy poco gas dentro del abdomen y puede observarse la burbuja gástrica dentro del tórax izquierdo. Hasta un 10% de los individuos con HDC se descubren después del periodo neonatal por síntomas digestivos agudos o como un hallazgo incidental en un sujeto asintomático y por lo general tienen un pronóstico excelente por la ausencia de hipoplasia pulmonar y de HTP.⁶

Manejo

El tratamiento de la HDC depende del momento en que se realiza el diagnóstico, la presentación clínica y la experiencia institucional. La intervención quirúrgica temprana (antes de las 24 horas), que en alguna época fue un factor importante de la supervivencia, se sustituyó en gran parte por una conducta quirúrgica tardía (después de 24 horas o con paciente clínicamente estable); los esquemas terapéuticos actuales insisten en la estabilización preoperatoria con control de la HTP y técnicas de ventilación mecánica convencional (VMC) que evitan el trauma a un sistema pulmonar hipoplásico ya alterado.⁶

Resucitación y estabilización postnatal

La clave para tener una reanimación y estabilización exitosa en la unidad de cuidados inmediatos del recién nacido consiste en evitar las presiones altas y el establecimiento de una saturación de oxígeno preductal óptima (>85%), la ventilación con mascarilla se omite a fin de evitar distensión del intestino, la presión de insuflado no debe exceder los 25cm H₂O con hipercapnia permisiva (45-55 mmHg)^{13,14} lo necesario para compensar el pH(>7.35). Realizar corrección con bicarbonato de sodio si el pH es bajo, hasta optimizar. Se debe instalar sonda nasogastrica y acceso venoso central; drogas para sedación son usadas en los momentos iniciales de estabilización, pasado este se deben discontinuar, ya que no tienen ningún rol posterior en el manejo de estos pacientes.⁷

Manejo cardiopulmonar

Ventilación mecánica (VM)

Estudios postmortem han demostrado que la causa de muerte en estos pacientes se debe en parte a barotrauma.⁷ El uso de hiperventilación para el tratamiento de la HTP basado en estudios en los años 80 buscaba revertir el cortocircuito ductal, nunca se pudo demostrar, sin embargo hay evidencia de que era dañina en términos de barotrauma pulmonar y vasoconstricción pulmonar.^{6,7,8,14} En la actualidad se prefiere la estrategia de ventilación “suave” en lugar de una ventilación agresiva, entendiéndose por ventilación “suave” a la ventilación convencional en la que se usa pico de presión nunca superior a 25 cm H₂O y una PEEP entre 4 – 6 cm H₂O para lograr una saturación preductal entre 85-90%, un pH mayor o igual a 7.30 y una PaCO₂ entre 55-65mm (grado de recomendación B basado en estudios de cohorte).^{3,7,14}

Se plantea la controversia del uso selectivo de la ventilación de alta frecuencia (VAFO) en RN con HDC en base a que esta usa volúmenes tidal pequeños con los que se produce menor volutrauma, logra un mejor reclutamiento alveolar y mejora la VM.^{3,7} Actualmente se prefiere iniciar el tratamiento ventilatorio con VM sincronizada con los parámetros ventilatorios citados anteriormente, denominada ventilación “suave” y cuando esta fracasa pasar a VAFO (grado de recomendación C basado en series clínicas y opinión de expertos).³

Manejo pulmonar-vascular

El aumento de la resistencia vascular pulmonar es un hallazgo casi universal en la HDC aun cuando no se manifiesta clínicamente con un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel ductal. El diagnóstico de HTP en la HDC se hace en base al gradiente de saturación pre y post ductal. Sin embargo esto existe cuando la presión del ventrículo derecho excede la presión del izquierdo, en ausencia de estos hallazgos la información acerca de los hallazgos a nivel de la arteria pulmonar son escasos.⁷ La información obtenida por ecocardiograma es importante en el manejo de la HDC ya que excluye una malformación cardiaca agregada y también nos da el grado de HTP. El uso de hiperventilación como ya lo hemos expuesto, tiene más desventajas.

Se ha propuesto el **óxido nítrico** para el manejo de la HTP pero no hay evidencia de que haya reducción en la mortalidad o en la necesidad del uso de Oxigenación de Membrana Extra Corpórea (ECMO). En revisiones sistémicas de la Cochrane Neonatal Group sobre el uso de óxido nítrico en la insuficiencia respiratoria en recién nacidos (RN) de término o casi a término (>34SG) se encontró que el subgrupo de pacientes con HDC es el que peor resultados presentó, incluso peores que los controles (grado de recomendación A).^{3,7}

Otro método propuesto es el uso de la ECMO. Es el medio más potente e invasivo para revertir la insuficiencia respiratoria neonatal, es tecnología de alto costo y de labor intensiva que se acompaña de morbilidad y riesgos sustanciales. Se instituye en el tratamiento y atención del neonato con HDC desde que se publicó por primera vez a fines de la década de 1970. En la revisión sistemática del grupo de Cochrane para el uso de ECMO en la insuficiencia respiratoria grave en RN de término o casi a tér-

mino (>34SG) se encontró que el subgrupo de pacientes con HDC es el que presentó resultados favorables menos claros, con ciertos beneficios solo a corto plazo. Hoy en día el uso de ECMO se considera una panacea para los casos “perdidos” y tiene indicaciones precisas: A. Descompensación con hipoxemia preductal grave y cortocircuito derecha-izquierda secundario a HTP. B. No lograr saturaciones de oxígeno (saO₂) mayores de 85%. C. Fracaso del oxido nítrico. D. Fallo del soporte inotrópico. E. Fallo de la apertura del ductos con prostaglandina E₁, (grado de recomendación A basado en revisión sistemática).^{3,7}

En cuanto al uso del **Surfactante** la mayoría de los estudios están realizados en modelos animales. Los resultados actuales no apoyan el uso de surfactante en RN con HDC. Otros estudios realizados es con **ventilación líquida**. De momento los resultados de esta terapéutica en la HDC proceden de estudios experimentales en animales. Actualmente se realiza distensión pulmonar con perfluorocarbono (ventilación líquida) y ECMO durante los primeros días, lo cual permite el desarrollo del pulmón; luego se pasa a ventilación mecánica. Los resultados actuales no apoyan el uso de ventilación líquida parcial en RN con HDC (grado de recomendación B basado en estudios de cohortes de pequeño tamaño y experimentación animal).³

Reparación quirúrgica

La reparación quirúrgica de una HDC debe llevarse a cabo con eficiencia y rapidez a fin de reducir al mínimo el estrés quirúrgico. Para la mayoría de los defectos diafragmáticos es preferible una vía transabdominal, permite reducir con facilidad las vísceras y proporciona una observación excelente del defecto diafragmático. No hay indicación de instalación de drenos endopleurales. En cuanto al momento ideal para la reparación de la HDC estudios realizados en los años ochentas en RN operados inmediatamente (cirugía temprana) no reportaron buenos resultados en cuanto a un mejor intercambio gaseoso, por el contrario la compliance torácica, la PaCo₂ se vieron alterados.^{7,14}

La cirugía se debe diferir el tiempo suficiente hasta reducir las resistencias vasculares pulmonares y mantener presiones ventilatorias bajas con requerimientos de oxígeno adecuados, se debe evitar un agravamiento de la vasoconstricción pulmonar y disminuir el flujo sanguíneo destinado a la hematosi, favoreciendo el shunt de derecha a izquierda a través del foramen oval y ductos.⁸ En RN con

manejo convencional, adecuada oxigenación y sin signos de shunt, la corrección quirúrgica puede realizarse entre 12-48 horas de vida. En RN con shunt e inestabilidad, la cirugía debe diferirse hasta alcanzar algún grado de mejoría o estabilidad. Recuérdese que la cirugía no mejora y a veces empeora al RN.

Cirugía fetal

La intervención quirúrgica fetal es atractiva como método potencial para prevenir la hipoplasia pulmonar, pero este procedimiento expone al feto y a la madre a un riesgo considerable. En consecuencia, solo los fetos con hipoplasia pulmonar más grave deben considerarse candidatos posibles para la intervención fetal. Dicha cirugía está indicada a la 22- 27 semana de gestación con hígado herniado en cavidad torácica, relación de área pulmonar vrs circunferencia de cabeza menor de 1. Su fundamento es que al ocluir la tráquea con un clip o con balón intratraqueal revierte la hipoplasia pulmonar por acción de la distensión alveolar y concentración de sustancias inductoras del crecimiento y maduración. La cirugía in útero no ofrece claras ventajas sobre la cirugía neonatal. (Grado de recomendación B basado en estudios de cohorte aleatorizados de pequeño tamaño y serie clínicas).^{2, 3, 6, 15}

Seguimiento postoperatorio

Se sugiere continuar la atención postoperatoria con la estrategia ventilatoria igual al preoperatorio. La reparación quirúrgica disminuye la adaptabilidad torácica al inicio y puede afectar de manera adversa las presiones inspiratorias máxima y media.

El estrés quirúrgico puede precipitar vasoconstricción pulmonar intensa y recurrencia de HTP y CFP. Si presenta insuficiencia respiratoria que no se controla con ventilación convencional está indicado pasar a ECMO. El objetivo de la VM postoperatoria es reducir al mínimo el barotraumatismo en tanto se conservan normales el pH y la Pco₂. Deben evitarse las disminuciones rápidas de la FiO₂ porque las reducciones de solo 0.1 suelen desencadenar vasoespamos pulmonar e hipertensión pulmonar recurrente.⁶

Complicaciones

Se pueden presentar una serie de complicaciones entre las cuales están: hemorragia, quilotorax y obstrucción intestinal por adherencias y a largo plazo reflujo gastroesofágico, escoliosis y deformidades torácicas. El seguimiento a largo

plazo de los pacientes operados por hernia diafragmática congénita debe ser multidisciplinario con participación de pediatras con especialidad en cirugía, neumología, cardiología, nutrición y neonatología.

PUNTOS A RECORDAR:

1. La hernia diafragmática congénita (HDC) es la anomalía de desarrollo más común del diafragma y una de las malformaciones más comunes en el neonato.
2. Existen dos teorías acerca de la embriogénesis de la hernia diafragmática: a. Crecimiento pulmonar anormal que provoca desarrollo diafragmático anormal. b. Defecto diafragmático primario con hipoplasia pulmonar secundaria.
3. La insuficiencia respiratoria es la presentación más común de la HDC, puede desarrollarse inmediatamente o después de nacer junto con calificaciones bajas de apgar
4. El diagnóstico se confirma con una radiografía de tórax obtenida durante la reanimación del paciente.
5. La reparación quirúrgica de una HDC debe llevarse a cabo con eficiencia y rapidez a fin de reducir al mínimo el estrés quirúrgico.
6. El seguimiento a largo plazo de los pacientes operados por hernia diafragmática congénita debe ser multidisciplinario.

REFERENCIAS

1. Nava I. Hernia diafragmática congénita. *Revista Mexicana de Pediatría*. 2005; 28:S126-S128.
2. Agudelo J, Becerra C, Cadena F, Acosta D, Pardo J. Hernia Diafragmática Congénita. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Obstetricia y Gineco-*

- logía 2003; 54:17-23.
3. Salguero E, Gonzales de J, García de M, Sánchez F. Controversias en el manejo terapéutico de la hernia diafragmática congénita: actualización a través de la medicina basada en evidencia *Cirugía Pediátrica*; 18:170-181.
4. Fernández N, Fochesatto N, Guayan V, Girodi K, Perrando J. Hernia Diafragmática Congénita: A propósito de un caso. *Revista de Postgrado de VIa Cátedra de Medicina*. 2005; 141: 11-13.
5. Ringer S. Surgical Emergencies in Newborn. En: Cloherty J, Stark A. *Manual of Neonatal Care*. 4a.ed. Philadelphia: Lippincott-Raven;1998 p620-622.
6. Arensman R, Bambini D. Hernia y Eventración Diafragmáticas Congénitas. En: Aschcraft K. *Cirugía Pediatría*. Philadelphia Mc Graw Hill Interamericana; 2000. P 320-332.
7. Bohn D. Congenital Diaphragmatic Hernia. *American Journal of Respiratory Care Medicine* 2002; 166:911-915.
8. Rodríguez S, Martínez M. Hernia diafragmática congénita. En: Sola A, Rogido M. *cuidados especiales del feto y el recién nacido*. Científica Interamericana. Argentina 2001; vol. II: p. 1545-1555.
9. Dimergues M, Louis-Sylvestre C, Mandelbrot L, et al. congenital diaphragmatic hernia: Can prenatal ultrasonography predict outcome? *Am J Obstet and Gynecol* 1996; 174:1377-81.
10. Walsh DS, Hubbard AM, Olutoye OO et al. assessment of fetal lung volumes and liver herniation with magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 183: 1067-69.
11. Suda K, Bigras JL, Bond D, et al. Echocardiographic predictors of outcome in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2000; 105:1106-09.
12. Lally K, Jaksic T, Wilson J, Clark R, Hardin W, Hirsch R, Langham M. Estimating Disease Severity of Congenital Diaphragmatic Hernia in the First 5 Minutes of Life. *Journal of pediatric surgery* .Enero 2001. 36(1): 141-145.
13. Muratore C, Kharasch V, Lund D, Sheils C, Friedman C, Brown C, Utter S, Jaksic T, Wilson J. Pulmonary Morbidity in 100 Survivors of Congenital Diaphragmatic Hernia Monitored in a Multidisciplinary Clinic *Journal of Pediatric Surgery*. Enero 2001;36(1):133-140.
14. Wung J, Sahni R, Moffitt S, Lipsitz, Stolar C. Congenital Diaphragmatic Hernia: Survival Treated With Delayed Surgery, Spontaneous Respiration, and No Chest Tube. *Journal of Pediatric Surgery* 1995; 30:406- 409.
15. Wenstrom K. Fetal Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia. *New England Journal of Medicine* 2003; 349:1887-88.