

Hernia diafragmática congénita en recién nacidos

Alvaro Quinteros Sch.¹, Aldo Bancalari M.²

Resumen

Con el objeto de conocer algunas características clínicas de los recién nacidos (RN) portadores de hernia diafragmática congénita (HDC), determinar letalidad según momento de intervención quirúrgica (IQ) y predecir la sobrevida de estos pacientes según la relación entre la PaCO₂ y el índice ventilatorio modificado al momento de la IQ, se estudiaron retrospectivamente 38 RN hospitalizados en la Unidad de Neonatología del Hospital Guillermo Grant Benavente. En 30 RN se logró realizar IQ, de ellos 13 se operaron antes de las 24 horas de vida falleciendo el 61,5%. Los 17 restantes se operaron después de la estabilización respiratoria y hemodinámica, falleciendo el 41,2%. 17 RN se ubicaron al momento de la IQ en el casillero B de Bohn obteniéndose una sobrevida de 70,5%, 4 en el casillero A sobreviviendo el 50% y 6 en el C falleciendo el 100%. La letalidad global de nuestra serie fue de 60,5%. Los resultados sugieren que la sobrevida es mayor en los RN operados previa estabilización respiratoria y hemodinámica, aunque no alcanzan una significación estadística concluyente.

(**Palabras clave:** recién nacido, hernia diafragmática congénita, intervención quirúrgica.)

Congenital diaphragmatic hernia in newborns

With the aim of becoming acquainted with some characteristics of newborns as bearers of congenital diaphragmatic hernia (HDC), to determine lethality on the basis of surgical intervention (SI) timing, and predict the survival of this patients according the relation between the PaCO₂ and the IVM at the moment of the surgery, 38 neonates hospitalized in the Neonatology Unit of Guillermo Grant Benavente Hospital have been retrospectively studied. Surgery was performed in thirty neonates. Thirteen of them were operated before 24 hours of birth, death occurring in 61,5% of them. The remaining seventeen were operated as soon as their hemodynamics and breathing had been stabilized. Death occurring in 41,2%. Upon surgery, seventeen neonates were placed in square B of Bohn's diagram obtaining a 70,5% survival rate; four neonates in square A with 50% survival and six in square C with 100% mortality. The mortality in our series was 60,5%. These data suggests that the survival rate could be greater in neonates whose hemodynamics and breathing had been previously stabilized. The optimum timing for surgical intervention should be as soon as they had been placed in Bohn's square B.

(**Key words:** newborns, congenital diaphragmatic hernia, surgical intervention.)

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto anatómico del diafragma de etiología desconocida, por el cual las vísceras

abdominales migran a la cavidad torácica, lo que puede traducirse en una importante alteración anatómica y funcional del aparato respiratorio. La incidencia varía entre 0,08 y 0,45 por 1 000 recién nacidos vivos^{1, 2} asociándose en 40 a 50% a otras malformaciones^{1, 3}.

1. Residente Becario en Pediatría. Hospital Guillermo Grant Benavente de Concepción. Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.
2. Médico. Unidad de Neonatología, Servicio de Pediatría. Hospital Guillermo Grant Benavente de Concepción. Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

Trabajo recibido el 13 de junio de 2000, devuelto para corregir el 2 de agosto de 2000, segunda versión el 17 de octubre de 2000, aceptado para publicación el 15 de noviembre de 2000.

La HDC a pesar del diagnóstico antenatal mediante ecografía y de las nuevas medidas terapéuticas utilizadas, tales como ventilación de alta frecuencia, uso de óxido nítrico inhalado, oxigenación con membrana extracorpórea y cirugía diferida, continúa teniendo una elevada letalidad que oscila entre 40-60%^{1, 4, 5}.

En la década de los ochenta se consideraba la HDC como una urgencia quirúrgica, pero actualmente existe consenso que se debe diferir la cirugía permitiendo la estabilización respiratoria y hemodinámica previo a la operación^{6,7}. Sin embargo, la cirugía diferida por sí misma no ha producido un incremento significativo en la supervivencia, sino más bien ha servido para separar a los sobrevivientes de los no sobrevivientes, antes de asumir todos los costos humanos y técnicos que implica la reparación quirúrgica⁸⁻¹⁰. En los últimos años se han utilizado diversas estrategias para predecir la fecha y los resultados de la reparación quirúrgica. Una de ellas es la correlación entre la presión arterial de anhídrido carbónico (PaCO_2) con el índice ventilatorio modificado (IVM). Según Bohn¹¹, al utilizar este gráfico, de acuer-

do a los valores del IVM y la PaCO_2 , el paciente puede estar en alguno de los cuatro casilleros utilizados, siendo lo ideal ubicarse en el casillero B que predijo la sobrevida en el 93% de los casos, en contraste con los pacientes que se ubicaron en el casillero C que solo sobrevivieron en 11% (figura 1).

El objetivo de esta revisión fue conocer las características epidemiológicas y clínicas de los recién nacidos (RN) portadores de HDC, determinar la letalidad según el momento de la intervención quirúrgica y predecir la sobrevida de estos pacientes según la relación entre la PaCO_2 y el IVM al momento de la intervención quirúrgica.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo-retrospectivo de todos los RN portadores de HDC hospitalizados en la Unidad de Neonatología del Servicio de Pediatría del Hospital Guillermo Grant Benavente de Concepción entre el 1 de enero de 1988 y el 31 de diciembre de 1999 (12 años). Se utilizaron como fuente de información las historias clínicas,

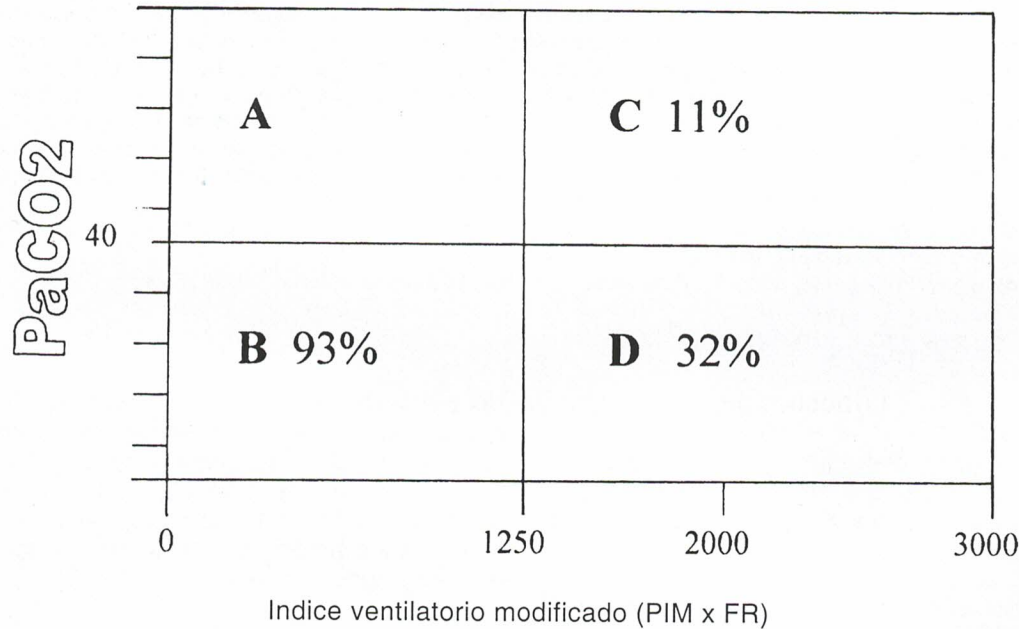


Figura 1: Porcentajes de sobrevida en HDC según relación entre PaCO_2 e IVM al momento de realizar la intervención quirúrgica. (Adaptado de Bohn: Conceptos nuevos en la fisiopatología de la hernia diafrágica congénita. *Clínicas de Perinatología* 1996; 4: 805-6.)

de las cuales se analizaron los siguientes datos: edad gestacional, peso de nacimiento, sexo, tipo de parto, diagnóstico antenatal, uso de corticoides prenatal, localización de la hernia, malformaciones asociadas, momento de la intervención quirúrgica, gaseometría en sangre arterial (PaCO_2) y parámetros de ventilación mecánica (presión inspiratoria máxima y frecuencia respiratoria) al momento de la cirugía, complicaciones y letalidad.

Se definió cirugía diferida aquella que se realizó después de las 24 horas de vida del RN, previa estabilización respiratoria y hemodinámica; y el índice ventilatorio modificado (IVM) como el producto entre la frecuencia respiratoria (FR) y la presión inspiratoria máxima (PIM) parámetros obtenidos al momento de realizar la intervención quirúrgica. Una vez obtenido el IVM se relacionó con la PaCO_2 , según el gráfico de Bohn (figura 1)¹¹, para predecir la sobrevida de nuestros pacientes que se presenta en la figura 2.

Los resultados se expresan como promedio y desviación estándar.

El análisis estadístico bivariado se realizó con la prueba de chi Cuadrado, para de-

terminar la asociación entre momento de intervención quirúrgica y letalidad de los RN portadores de HDC. Los datos recopilados para cada paciente fueron ingresados a una base de datos para análisis estadístico en el programa Epi.Info 6.04a de 1996. Se consideró significativo un $p < 0,05$.

RESULTADOS

En el periodo de 12 años analizado, se diagnosticaron 38 casos de HDC. El peso promedio y desviación estándar (DE) fue de $2\,739 \pm 723$ gramos. La edad gestacional fluctuó entre 29 y 42 semanas. El 45% (17/38) de los RN con HDC fueron de pretérmino. El 55% (21/38) de los RN fue producto de parto por vía vaginal, existiendo un leve predominio del sexo femenino con 57,9%. Se administró corticoide prenatal en solo 2 pacientes.

Se realizó el diagnóstico antenatal por ecotomografía en solo 6 de los 38 RN (15,8%); la localización correspondió en 32 casos (84,2%) al lado izquierdo, en 5 al lado derecho y en un caso fue bilateral (2,6%).

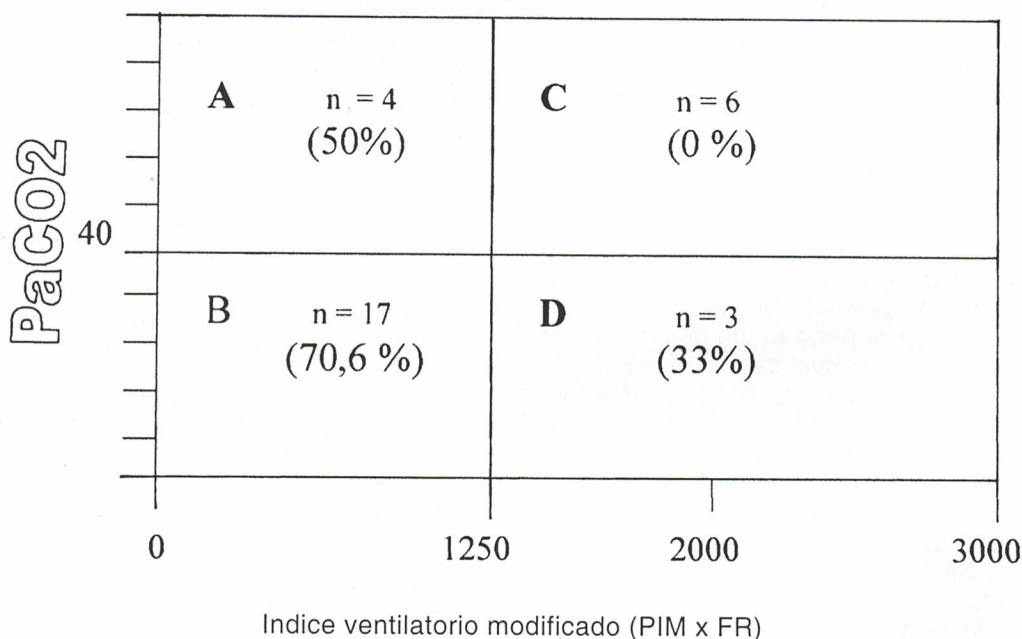


Figura 2: Porcentajes de sobrevida de 30 RN portadores de HDC según relación entre PaCO_2 e IVM al momento de realizar la intervención quirúrgica.

Del total de niños analizados, en 30 se logró realizar la intervención quirúrgica (78,9%), sin embargo en los 8 restantes no fue posible debido a su fallecimiento precoz. De los treinta neonatos operados, en 13 se realizó la cirugía antes de las 24 horas de vida; de ellos 8 (61,5%) fallecieron. Los 17 RN restantes se operaron después de las 24 horas, previa estabilización respiratoria y hemodinámica, falleciendo solo 7 (41,2%), disminución no estadísticamente significativa; ($\text{Chi}^2 = 1,22$); ($\text{gl} = 0,73-3,05$); ($p 0,26$).

Según el gráfico de Bohn, 17 RN se ubicaron, al momento de la intervención quirúrgica, en el casillero B con una sobrevida del 70,6% (12/17); 4 se ubicaron en el casillero A sobreviviendo 2 (50%), 3 en el casillero D, con un solo sobreviviente y 6 se ubicaron en el casillero C, falleciendo todos (figura 2).

El 36,8% (14/38) de las HDC se asociaron con otras malformaciones. Las anomalías cardiovasculares fueron las más frecuentes, seguidas por las del sistema nervioso central (tabla 1).

Se presentaron complicaciones en 30 RN, correspondientes al 78,9% (tabla 2). La más importante fue la hipertensión pulmonar persistente (HPP) que se presentó en 25 casos, acompañado en 24 de ellos de hipoplasia pulmonar. La mortalidad de los RN con HDC e HPP fue de 92% (23/25).

De los 38 RN portadores de HDC fallecieron 23 correspondiendo a una letalidad de 60,5%.

DISCUSIÓN

La HDC es una patología de baja incidencia¹, pero de elevada letalidad^{1, 4, 5}. Su identificación antenatal es esencial con el fin de programar el parto en un centro hospitalario adecuado, el cual permita brindarle tanto a la madre como al RN una asistencia clínica integral. Por medio del ultrasonido se puede detectar la HDC antes de las 25 semanas de gestación¹²; sin embargo, este método parece tener baja sensibilidad¹³. En nuestro estudio solo se realizó el diagnóstico antenatal en seis RN, falleciendo cuatro de estos. Wenstron¹⁴ en su serie publicó cifras similares de diagnóstico antenatal de HDC. No obstante, en la actualidad con el advenimiento de nuevas técnicas de ultrasonido¹⁵ y una mayor capacidad diagnóstica, se ha identificado un porcentaje cada vez

mayor de fetos con HDC, y esto ha permitido un mejor manejo perinatal y un oportuno traslado de las madres a centros especializados¹⁵.

En cuanto a la distribución por sexo, no hubo predominio de ninguno, similar a lo reportado por otros autores^{5,14}. La letalidad fue de 60,5%, cifra que si bien es cierto es alta, está en relación con lo publicado por Torf¹ y Wenstron¹⁴. La elevada mortalidad encontrada en nuestra serie puede estar dada por varios factores; como por ejemplo el grado de severidad de la hipoplasia pulmonar¹⁶, la falta de algunos recursos terapéuticos tales como ventilación de alta frecuencia; uso de óxido nítrico inhalado; oxigenación con membrana extracorpórea y

Tabla 1

Malformaciones congénitas asociadas a hernia diafragmática congénita (HDC)

Malformaciones	n pacientes
Cardiovasculares	3
Sistema nervioso central	3
Labio leporino	2
Defecto de extremidades	2
Malrotación intestinal	2
Divertículo de Meckel	1
Fisura palatina	1
Ano imperforado	1
Aparato genitourinario	9

Tabla 2

Complicaciones asociadas a hernia diafragmática congénita (HDC)

Complicaciones	n pacientes
Hipertensión pulmonar persistente	24
Hipoplasia pulmonar	4
Obstrucción intestinal	3
Sepsis	3
Neumotórax	2
Bronconeumonía	2
Derrame pleural	1
Hemorragia pulmonar	1
HDC recidivada	1
Infección herida operatoria	25

a un elevado porcentaje de pacientes trasladados (26%), de los cuales 4 fueron considerados tardíos y fallecieron todos a las pocas horas de ingresar a nuestra unidad.

El porcentaje de malformaciones asociadas (36,8%), fue bajo al compararla con la reportada por otros autores^{17, 18}, pudiendo explicarse esto, por el hecho de que solo se efectuó necropsia en 14 de los 38 fallecidos (29%), pese a haber sido solicitado en todos ellos.

Diversos estudios han revelado que el líquido amniótico de embarazos complicados con HDC presenta déficit de surfactante. Esto se demostró al encontrar menores concentraciones de fosfatidilcolina y proporciones bajas de lecitina/esfingomielina¹⁹. Paralelamente algunos estudios en animales han revelado que el tratamiento con surfactante artificial es eficaz para mejorar la oxigenación y la función pulmonar, disminuir la morbilidad pulmonar y reducir la necesidad de oxigenación con membrana extracorpórea de fetos portadores de HDC²⁰⁻²². Últimamente Glick²⁰ y Bos²¹ administrando surfactante en RN, han informado mejoría de la oxigenación cuando se instala surfactante exógeno al momento del nacimiento, a diferencia de lo que ocurre al administrarlo en forma más tardía, cercana o después de la 24 horas de vida, en que no se logra mejorar en forma significativa la oxigenación y/o disminuir la morbilidad pulmonar. En nuestra serie no se utilizó surfactante exógeno en ningún paciente.

O'Toole²³ en estudios realizados en fetos de ovejas portadoras de HDC demostró que al corregir el déficit de surfactante disminuyó la resistencia vascular pulmonar y mejoró el flujo sanguíneo por los pulmones. Okoye²⁴ reportó que el uso de corticoides prenatal disminuiría el riesgo de desarrollar HPP en pacientes portadores de HDC, debido a la capacidad de estimular la producción endógena de surfactante. En nuestra revisión se usó corticoides prenatal en solo 2 pacientes, de los cuales uno desarrolló HPP posteriormente.

Actualmente existe consenso que la HDC no es una urgencia quirúrgica^{25, 26} por lo que debe operarse una vez estabilizado el paciente²⁶. En nuestra unidad esto se aplica desde el año 1992, con lo que se ha obtenido una tendencia a la disminución de la mortalidad de 61,5% a 43,8%. Esta diferencia no es estadísticamente significativa ($p >$

0,05), debido probablemente al reducido número de pacientes de nuestro estudio. Sin embargo, esta estrategia terapéutica ha permitido separar a los RN portadores de HDC con reales posibilidades de sobrevivir, de aquellos que no las tienen, evitándose el esfuerzo humano y económico que significa la intervención quirúrgica.

El pronóstico de la HDC en general depende del desarrollo de HPP y del grado de hipoplasia pulmonar¹⁶, la cual a su vez está determinada por el tiempo en que el contenido intestinal permaneció en el tórax¹⁶. Se han propuesto múltiples indicadores para determinar qué pacientes tienen una hipoplasia pulmonar incompatible con la vida y aquellos cuya hipoplasia les permitirá sobrevivir, sin encontrar hasta hoy un indicador de certeza. En los últimos años hemos ocupado la relación entre el IVM y la PaCO₂ para predecir la fecha y los resultados de la intervención quirúrgica¹¹. En nuestro trabajo obtuvimos una buena relación entre la ubicación del paciente en el casillero de Bohn al momento de la intervención quirúrgica y la letalidad posterior, destacando que aquellos que se ubicaron en el casillero B sobrevivieron el 70,6%, a diferencia de los RN que se ubicaron en el casillero C que fallecieron todos. De acuerdo a este gráfico se desprende que lo óptimo sería operar a los RN que una vez estabilizados clínica y hemodinámicamente se encuentren en el casillero B de Bohn, con el fin de ofrecerles una mejor expectativa de vida posquirúrgica. Por el contrario, se debería intentar diferir la cirugía en los pacientes que se ubiquen en el casillero C, hasta lograr su paso al B o D, debido a que estos pese a no fallecer en el acto quirúrgico lo hacen en los días posteriores en prácticamente todos los casos. Si bien es cierto se obtuvo una buena correlación entre la sobrevida y la ubicación en el gráfico de Bohn al momento de la intervención quirúrgica, hoy en día existe una tendencia a aceptar niveles altos de PaCO₂ (hipercapnia permisiva)²⁷, con el fin de disminuir el barotrauma provocado por la hiperventilación, por lo cual la relación entre la PIM y el IVM no sería un indicador de utilidad en la actualidad. Últimamente se han propuesto otros indicadores pronósticos de la HDC, pero ninguno de ellos de certeza absoluta, como por ejemplo la relación entre el índice de oxigenación y la capacidad residual funcional (CRF)²⁸, siendo lo óptimo te-

ner un índice de oxigenación menor de 40 y una capacidad residual funcional igual o mayor a 9 ml/kg²⁸. Este índice es muy difícil de aplicar en la práctica clínica, debido a lo complicado que resulta medir la CRF en los RN. Otro indicador pronóstico sería el cálculo de la masa ventricular izquierda realizado en forma precoz por ecocardiografía, que cuando resultó ser menor de 2 gramos por kilo se asoció a una alta mortalidad²⁹.

En general, a pesar de los distintos avances en la asistencia respiratoria como la ventilación de alta frecuencia, el uso de óxido nítrico inhalado y la oxigenación con membrana extracorpórea, no se ha logrado mejorar en forma significativa la sobrevida de los RN portadores de HDC y no se dispone actualmente de un método sencillo y preciso que permita predecir qué pacientes tienen reales posibilidades de sobrevivir.

Se concluye que la sobrevida no sería mayor en los RN operados previa estabilización respiratoria y hemodinámica debido probablemente al reducido número de pacientes de nuestra serie. No obstante, es claro que el momento óptimo para realizar la intervención quirúrgica sería cuando los RN se ubiquen en el casillero B de Bohn. La HDC continúa teniendo una elevada mortalidad, aunque se difiera el momento de la intervención quirúrgica debido a que su pronóstico final fundamentalmente está dado por el grado de hipoplasia pulmonar y el desarrollo de HPP.

REFERENCIAS

1. Torf CP, Curry CJP, Bateson TF, et al: A population-based study of congenital diaphragmatic hernia. *Teratology* 1992; 146: 555-65.
2. Langham M, Kays D, Ledbetter D, Frentzen B, Sanford L, Richards D: Conceptos nuevos en la fisiopatología de la hernia diafragmática congénita. *Clínicas de Perinatología* 1996; 4: 624-5.
3. Philip N, Gambarelli D, Guys M, et al: Epidemiologic study of congenital diaphragmatic defects with special reference to a etiology. *Eur J Pediatr* 1991; 150: 726-7.
4. Harison IM, Adzick NS, Estes JM, et al: A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *Jama* 1994; 271: 382-4.
5. Steinhorn RK, Kriesner PJ, Green TP, et al: Congenital diaphragmatic hernia in Minnesota; impact of antenatal diagnosis on survival. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148: 626-31.
6. Cartlidge PHT, Mann NP, Kapila L: Perioperative stabilization in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1986; 61: 1226-8.
7. Sakai H, Tamura M, Bryan AC, et al: The effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1987; 11: 432-3.
8. Langer JC, Filler RM, Bohn DJ, et al: Timing of surgery for congenital diaphragmatic hernia: Is emergency operation necessary. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 731-3.
9. Nio M, Haase G, Kennaugh J: A randomized controlled clinical trial of delayed, versus immediate repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1992; 29: 618-21.
10. Wilson JM, Lund DP, et al: Delayed repair and preoperative ECMO, does not improve survival in high risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 368-75.
11. Bohn D, Pearl R, Glick Ph. Conceptos nuevos en la fisiopatología de la hernia diafragmática congénita. *Clínicas de Perinatología* 1996; 4: 805-6.
12. Bell JM, Terberg JL: Antenatal diagnosis of diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 1977; 60: 738-40.
13. Lewis DA, Reichert C, Bowerman R, Hirsch RB: Prenatal ultrasound frequently fails to diagnose CDH. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 352-6.
14. Wenstron DK, Weiner CP, Hanson YW: A five-year statewide experience with congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 165: 838-42.
15. Wilson JM, Fauza DO, Lund DP, et al: Antenatal diagnosis of isolated congenital diaphragmatic hernia is not an indicator of outcome. *J Pediatr Surgery* 1994; 29: 815-9.
16. Yamataka T, Puri P: Pulmonary artery structural changes in pulmonary hypertension complicating congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 387-90.
17. Benjamin DR, Juuls, Siebert JM: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: Associated malformations. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 899-905.
18. Cunniffe, Cuny CJR, et al: Congenital diaphragmatic hernia in the Brachmann de Lange syndrome. *Am J Med Genet* 1993; 47: 1018.
19. Hisanaga S, Shimokawa H, Kashiwabara Y: Unexpected low lecithin/sphingomyelin ratios associated with fetal diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1984; 149: 905-10.
20. Glick PL, Leach CL, Besner GE, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia III. Exogenous surfactant therapy for the high risk neonate with CDH. *J Pediatr Surgery* 1992; 27: 866-9.
21. Bos AP, Tibboel D, Hazebroek FW, et al: Surfactant replacement therapy in high risk congenital hernia. *Lancet* 1991; 338: 1279-82.
22. Karamanoukian HL, Glick PL, Wilcox DT, et al: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia VIII. Inhaled nitric oxide requires exogenous surfactant therapy in the lamb model of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surgery* 1995; 30: 1-4.
23. O'Toole S, Karamanoukian H, Morin F, et al: Surfactant decreases pulmonary vascular resistance and increases pulmonary blood flow in the fetal lamb model of CDH. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 507-11.
24. Okoye BO, Losty PD, Lloyd DA, Gosney JR: Effect of prenatal glucocorticoids on pulmonary vascular muscularization in nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surgery* 1998; 33: 76-80.
25. Cartlidge PHT, Mann NP: Perioperative stabilization in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1986; 61: 1226-8.

26. Sakai H, Tanura M, Bryan AC, et al: The effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernias. J Pediatr 1987; 11: 432-5.
27. Wung J, Sahni R, Moffitt S, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration and no chest tubes. J Pediatr Surg 1995; 30: 406-9.
28. Antunes MJ, Greenspan JS, Cullen JA: Prognosis with preoperative pulmonary function and lung volume assessment in infants with congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics 1995; 96: 1117-20.
29. Paul JJ, Baumgart S, Spttel C, et al: Redistribution of fetal cardiac output in congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics Res 1997; 39: 237A.

AVISO A LOS AUTORES

Se recuerda a los autores que los trabajos enviados para poder ser considerados deben cumplir con el *Reglamento de Publicaciones* y con las *Instrucciones a los Autores* que se editan en cada número de la Revista.