



# Hernia Diafragmática congénita

DRA. ARLENN CARRAMIÑANA

BECADA DE PEDIATRIA

# Hoja de Ruta

Definición

Clasificación

Incidencia

Embriogénesis

Diagnostico

Enfrentamiento

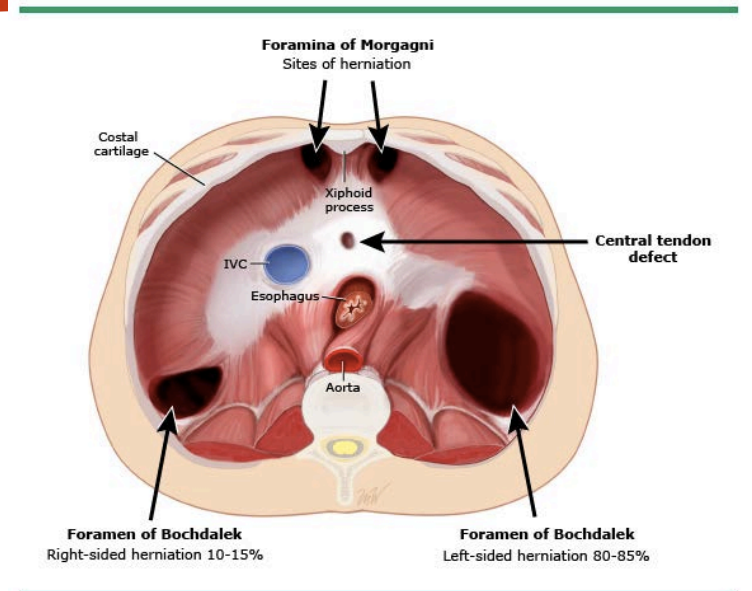
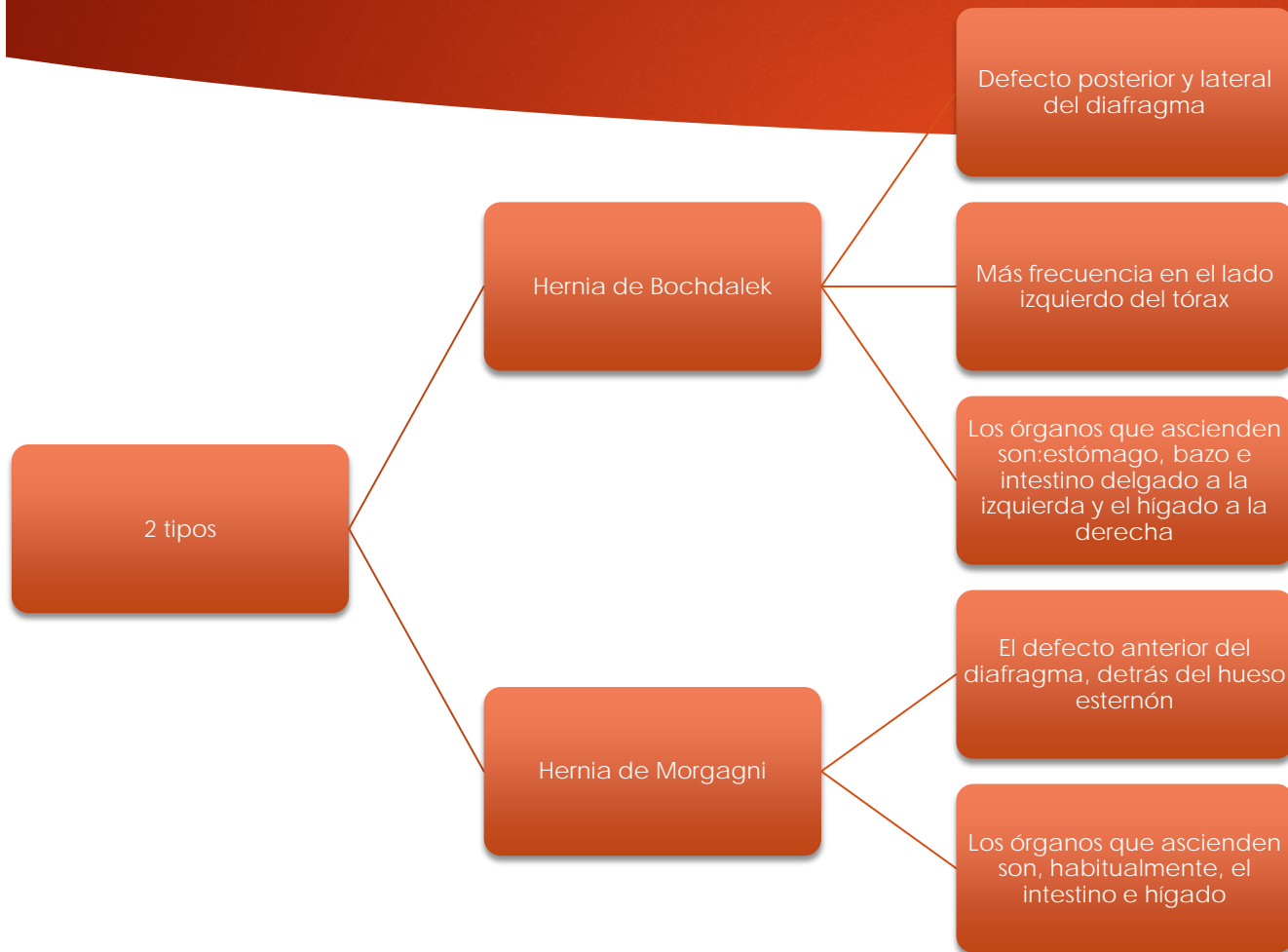
Sugerencia de manejo

# Definición

## Hernia Diafragmática congénita:

- ▶ Es un defecto del desarrollo embrionario, producido por una falla en el cierre de la membrana pleuroperitoneal, lo que provoca la herniación hacia la cavidad torácica de viseras abdominales, asociado a un grado de hipoplasia pulmonar, junto con la disminución en número de alveolos

# Clasificación:



# Incidencia

1:2500 a 1:3500  
recién nacidos  
Vivos

95% son hernia de  
De Bochdalek

5% hernia de  
Morgani

80-85% herniación  
izquierda

10-15% Herniacion  
Derecha

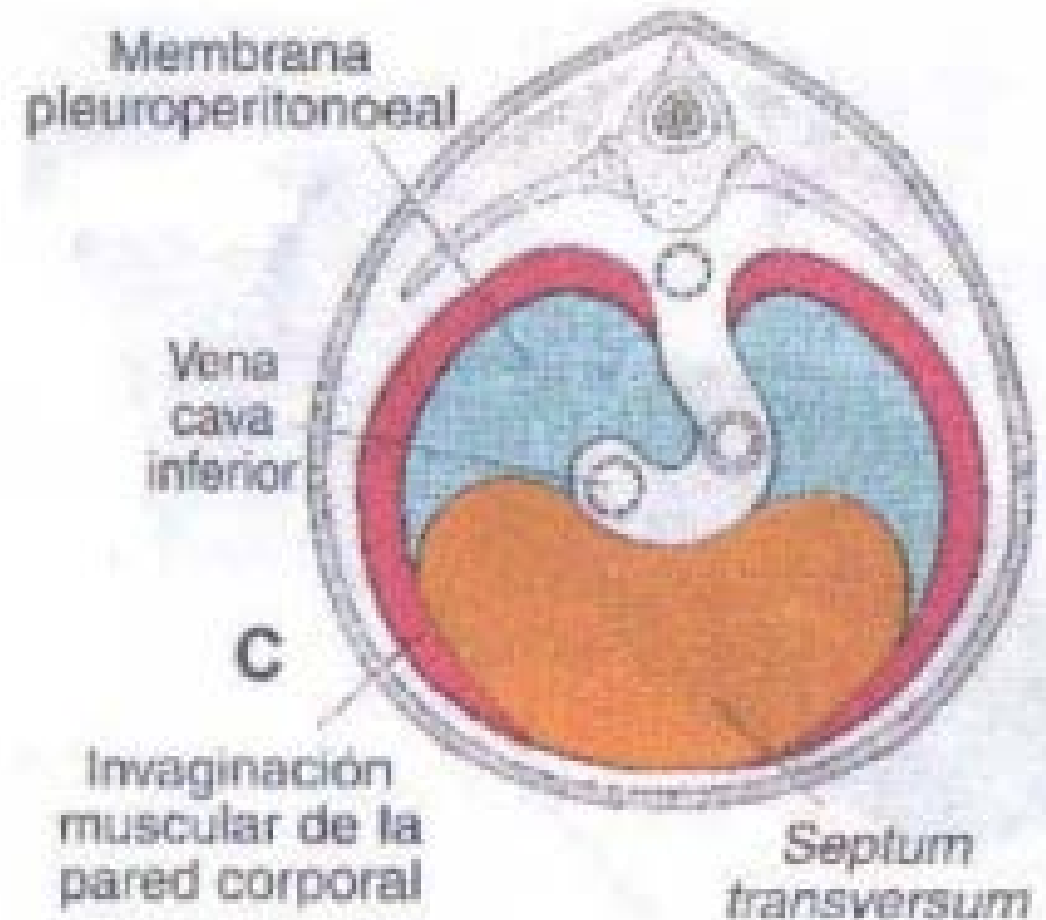
< 2% bilateral

40% se asocia a  
otras  
malformación →  
defectos cardiaco

Sobrevida 10-90%

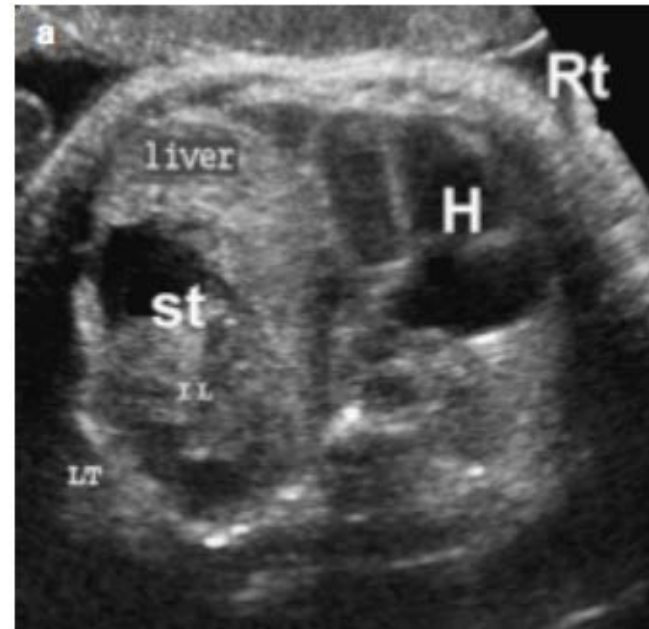
# Embriogénesis

Ocurren entre la 8-10 semana de gestación no fusionándose los pliegues pleuroperitoneales, septum transversum y mesenterio dorsal esofágico.



# Diagnostico Prenatal

- ▶ Sospecha ecográfica: ausencia de estomago intraabdominal, visualización además heterogénea en cavidad torácica, desviación del mediastino y eje cardiaco y polihidroamnios.



Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 30: 67-71.

# Diagnostico prenatal

- ▶ Sospecha → RMN: evaluar posición hepática y medir volumen pulmonares





# Diagnostico Postnatal

Diagnósticos (11-33%):

Distres respiratorio severo acompañado de cianosis persistente abdomen excavado

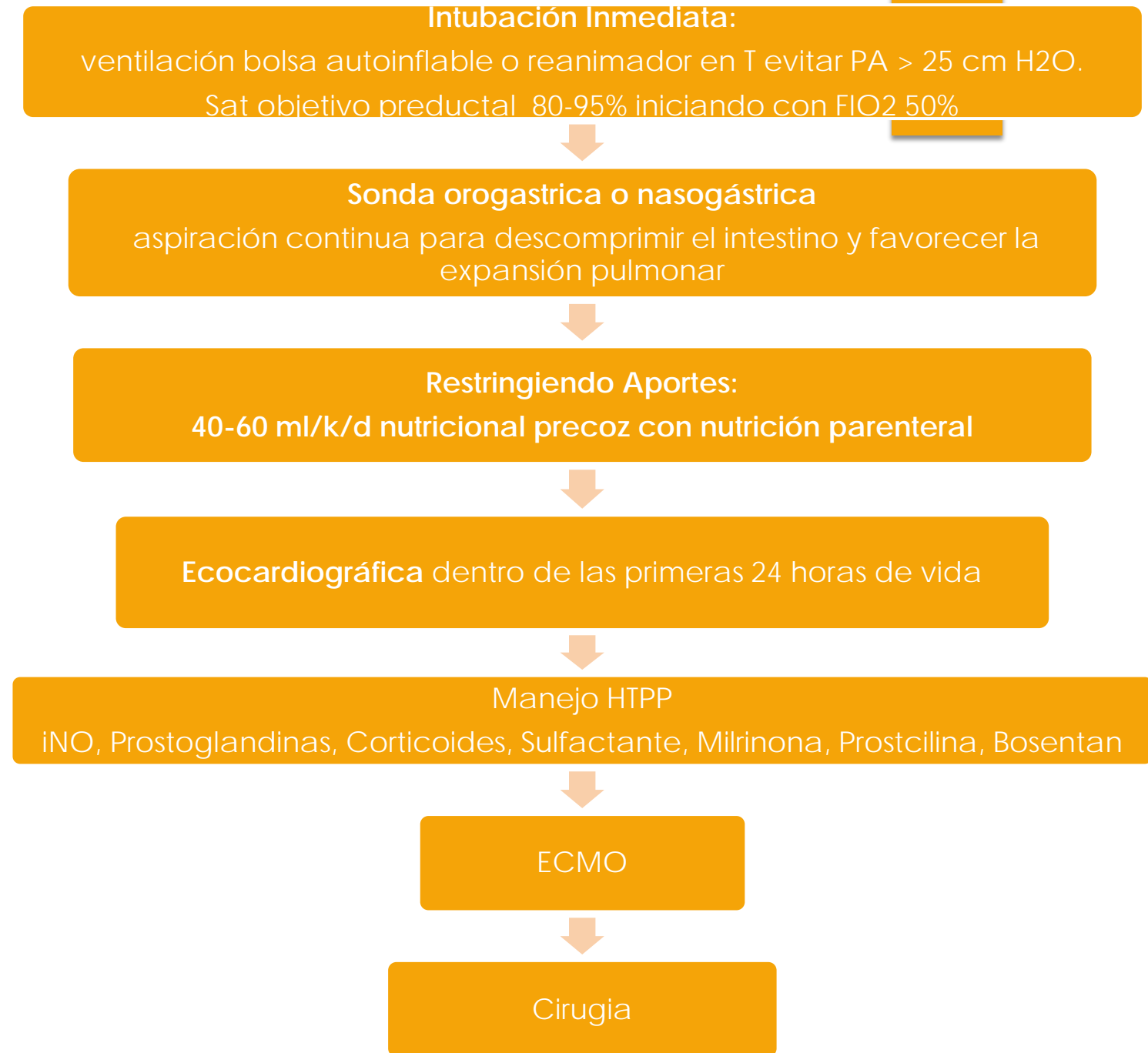
Auscultación de latidos cardiacos desviados

Asimetría en la auscultación pulmonar

Auscultación de ruidos hidroaeros en tórax

# Enfrentamiento

Sala de Parto:





# Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management

Michelle J. Yang<sup>1</sup>, Katie W. Russell<sup>2</sup>, Bradley A. Yoder<sup>1</sup>, Stephen J. Fenton<sup>2^</sup>

<sup>1</sup>Division of Neonatology, University of Utah School of Medicine, Salt Lake City, UT, USA; <sup>2</sup>Division of Pediatric Surgery, University of Utah School of Medicine, Salt Lake City, UT, USA

*Contributions:* (I) Conception and Design: KW Russell, SJ Fenton; (II) Administrative support: KW Russell; (III) Provision of study materials: All authors; (IV) Collection and assembly of data: All authors; (V) Data analysis and interpretation: All authors; (VI) Manuscript writing: All authors; (VII) Final approval of manuscript: All authors.

*Correspondence to:* Stephen J. Fenton. 100 N Mario Capecchi Drive, Suite 3800, Salt Lake City, Utah 84113, USA. Email: [stephen.fenton@hsc.utah.edu](mailto:stephen.fenton@hsc.utah.edu).

## Sugerencia de Manejo

- FiO<sub>2</sub>
- Sulfactante
- Gentle ventilation
- Manejo de HTTP
  - ❖ iNo
  - ❖ Sildenafil
  - ❖ Milrinona
  - ❖ Bosentan
  - ❖ Prostaciclina
  - ❖ Prostaglandinas
- ECMO
- Cirugia

# Fracción inspirada de oxígeno( $FiO_2$ )

Antes 2016

- Iniciar  $FiO_2$  con 100%

2016

- Europa: Iniciar con  $FiO_2$  < 100%

2020

- Iniciar con  $FiO_2$  21%
- Saturación preductal 80-85%

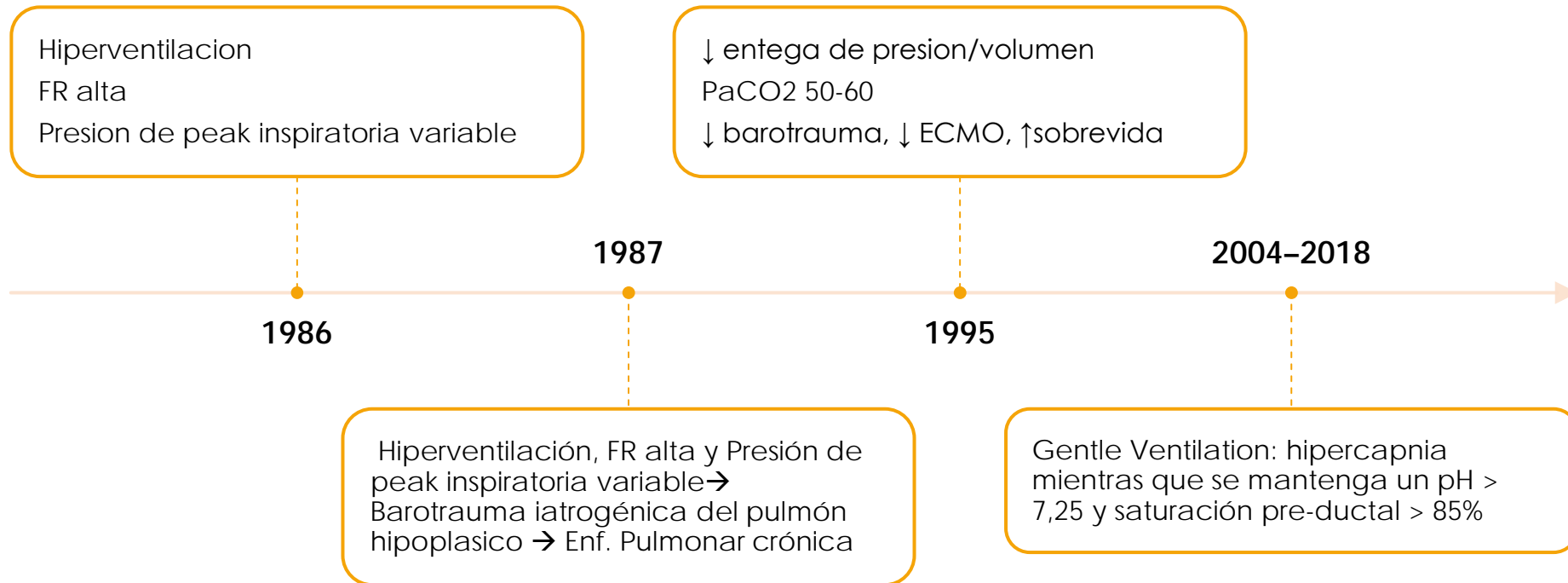
Recomendación:  
Iniciar  $FiO_2$  desde 21% y aumentar para alcanzar saturación entre 80-85%

# Surfactante

- ▶ En estudio con animales sugirió que el déficit de surfactante podía contribuir ya que pacientes con HDC tiene menor compliance pulmonar, disminución de la concentración alveolar de fosfolípidos y un aumento de la concentración de glicógeno.
- ▶ Esto no ha sido demostrado en niños por lo que NO se recomienda su uso.

NO SE RECOMIENDA

# Gentle Ventilation



# Modelo de ventilación

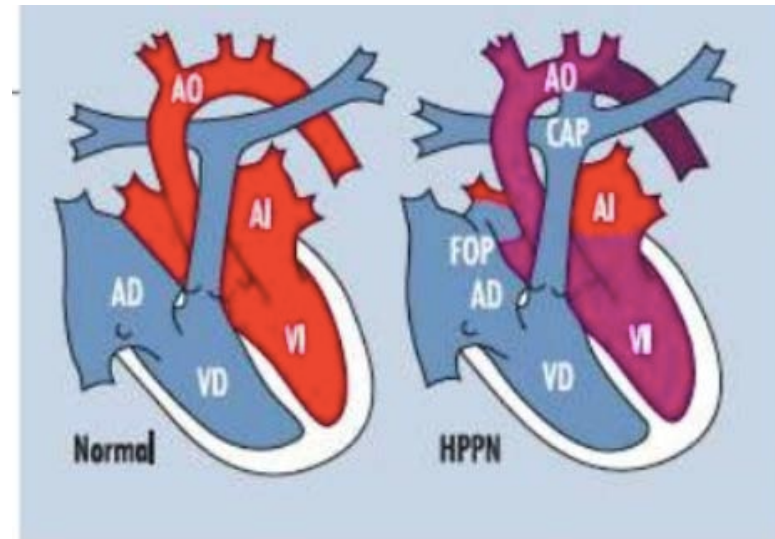
- ▶ Se ha mostrado que la ventilación mecánica convencional tiene mayor incidencia de volutrauma la ventilación de alta frecuencia oscilatoria o ventilación en jet de alta frecuencia
- ▶ Se observó una disminución en el uso de óxido nítrico, inotropos y ECMO en paciente con VAFO que VMC

RECOMENDACIÓN:  
Ventilación Mecánica de Alta Frecuencia



# Manejo de Hipertensión Pulmonar

- ▶ Hipertensión Pulmonar definido por ecocardiográficamente:
  - ▶ Regurgitación en Jet tricuspídea  $\geq 2.8 \text{ m. s.}^{-1}$
  - ▶ Presión de VD  $> 30\text{mmHg}$



# iNO

NO

- Relajación devasculatura pulmonar
- NOS del endotelio cataliza la producción de NO → difusión a la vasculatura musculo liso → vasodilatación

2003

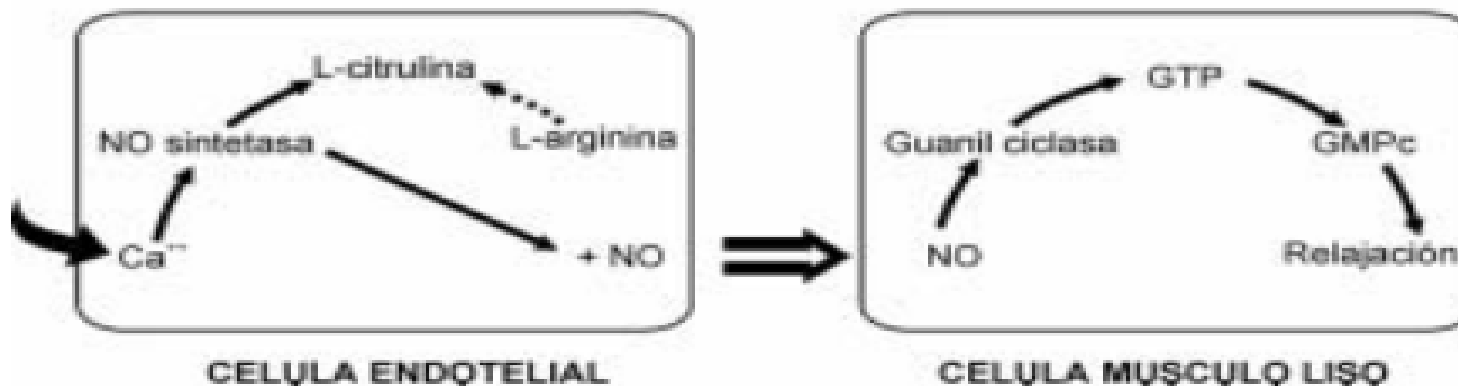
- ↓ de eNOS en paciente con HDC en el tejido pulmonar → vasoconstricción

2017

- ↑ de eNOS → ↓ disponibilidad de NO o ↑ separación de eNOS → ↑ estrés oxidativo → vasoconstricción

2019

- NOSIP → ↑ eNOS y NO → desensibilización de GMPc → vasoconstricción

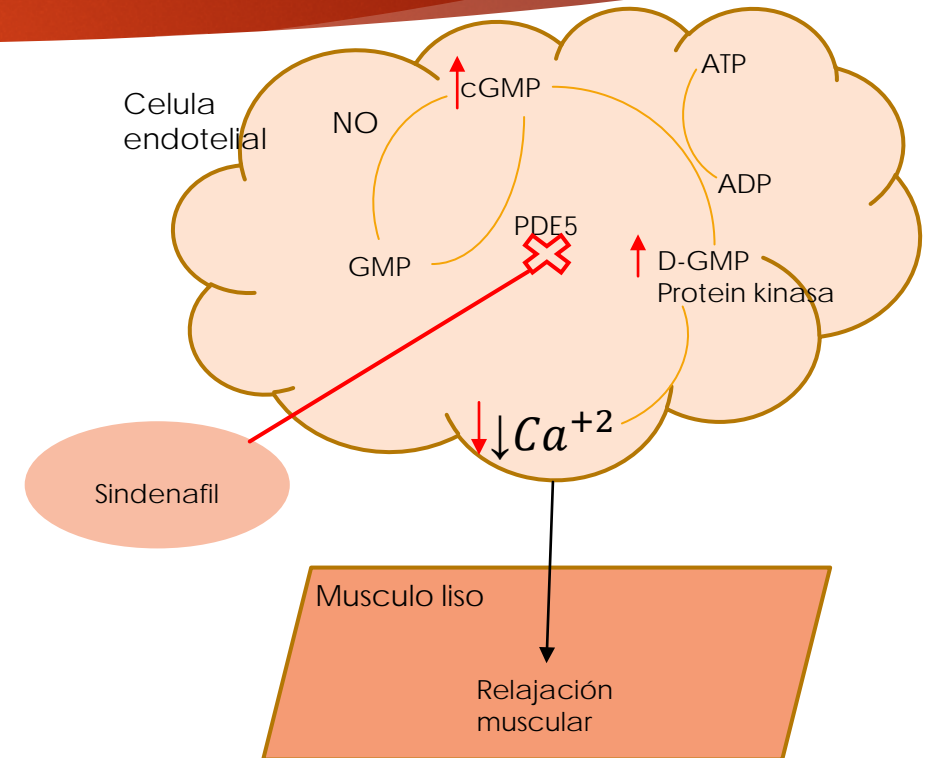


RECOMIENDA:  
iNO si PaO<sub>2</sub> no mejora en >20mmhg en 24 horas suspender

# Sildenafil

- ▶ Vía de producción de NO es inhibida por PDE-5, el sildenafil es inhibidor de PDE-5
- ▶ *Noori et al 2007* y *Bailkowski et al 2015* demostraron en 7 y 9 patients (respectivamente) una mejora en la oxigenación luego de de administración de sildenafil
- ▶ Actualmente se esta realizando un estudio ramdomizado comparando iNO y sildenafil → en teoría la combinación debería disminuir la resistencia vascular.

RECOMEDACION:  
NO hay suficiente evidencia



# Milrinona

- ▶ Es un inhibidor selectivo de PDE-3 que previene la ruptura de AMPc → aumento de la contractibilidad cardiaca, relajación y vasodilatación
- ▶ Hasta ahora hay varios estudios pero son contradictorios entre si, además no tiene grupo de control.
- ▶ Actualmente hay un estudio en proceso que esta evaluando el uso de milrinona randomizado con grupo de control.

RECOMENDACIÓN:  
NO hay evidencia suficiente

# Bosentan

- ▶ Es un inhibidor de ET-A (receptor de endotelina que produce vasoconstricción)
- ▶ 2012 → estudio clínico comparo el uso de bosentan con placebo y demostró una respuesta favorable en el índice de oxigenación.

RECOMENDACIÓN:  
Se Recomienda

# Prostaciclina

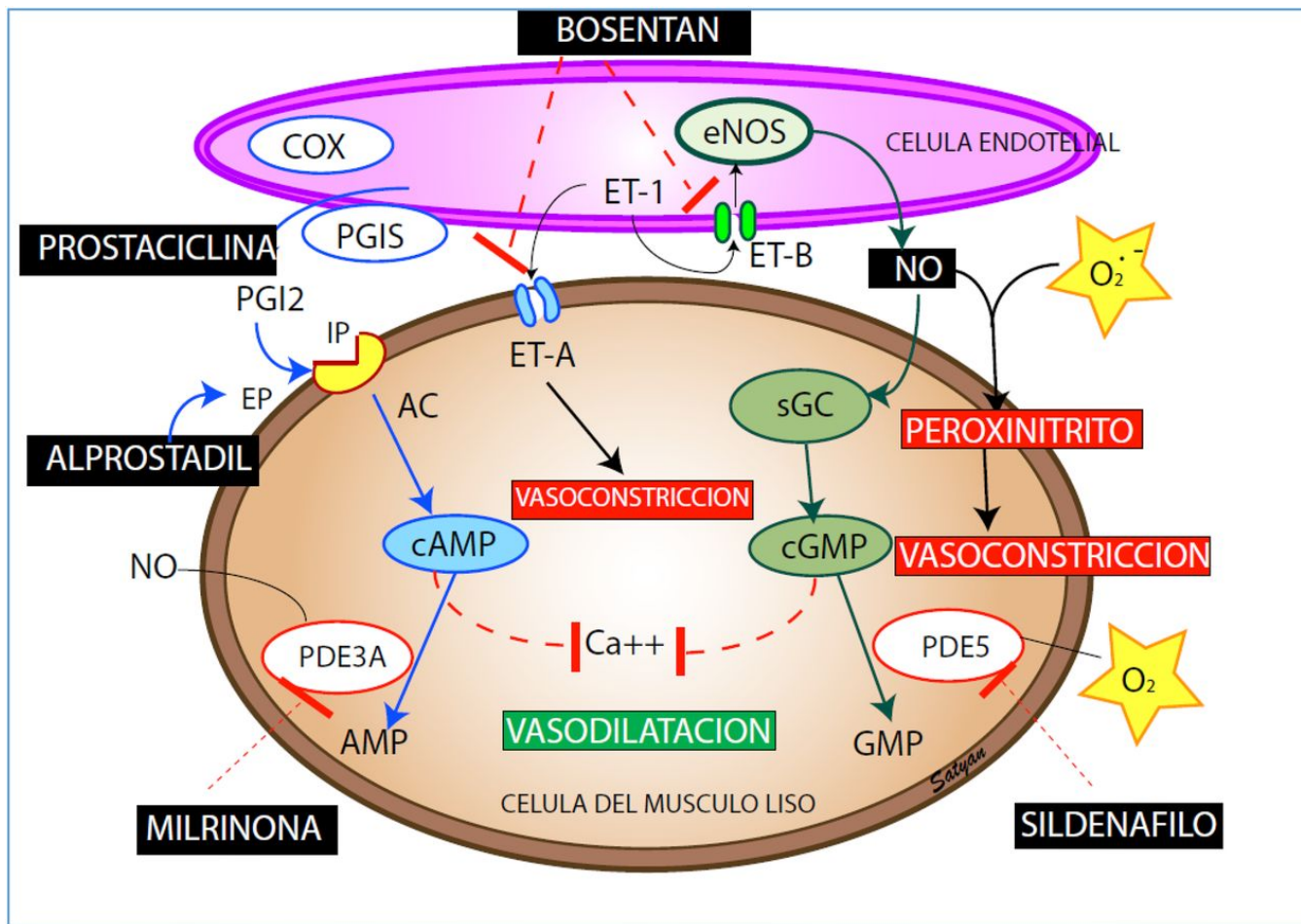
- ▶ Tiene efectos vasodilatadores en la vasculatura pulmonar
- ▶ 2017 → Treprostinil que demostró mejoría en la oxigenación y aumento de flujo sanguíneo pulmonar
- ▶ Pendiente estudio randomizado multicentrico con grupo de control para evaluar seguridad y eficacia.

RECOMENDACIÓN:  
Se recomienda pero no hay evidencia sobre su seguridad o eficacia

# Prostaglandina

- ▶ PGE1 → permanencia de ductus arterioso → alivio de presión ventricular derecha → mejoría en función ventricular derecha → relajación pulmonar
- ▶ Se han realizado estudios en combinación con el iNO que han observado menor tiempo de hospitalización y reparación quirúrgica temprana
- ▶ No hay estudio recientes ni multicentricos.

RECOMENDACIÓN:  
Se recomienda pero no hay  
suficiente evidencia



Resumen de  
promovedores  
de  
vasodilatadores



# ECMO

- ▶ Sobrevida de paciente con ECMO 50% en los últimos 30 años a pesar de los avances de esta terapia
- ▶ Se ha reportado una disminución de la utilización de ECMO de un 37%-13%.

Indicaciones	Contraindicaciones
<ul style="list-style-type: none"><li>• IO &gt; 25 por 24-48 horas o IO &gt; 40</li><li>• Incapacidad de mantener satO<sub>2</sub> &gt; 85% con PIM &gt; 25-28 o PMVA &gt; 15</li><li>• Hipotensión refractaria a tratamiento</li><li>• Acidosis metabólica persistente</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• &lt; 2.000gr</li><li>• &lt; 32 semanas</li><li>• Presencia de anomalías cardíacas</li><li>• Anomalías cromosómicas letales</li><li>• Hemorragia interventricular</li></ul>

# ECMO

- ▶ Se sigue ECMO venovenoso previo a la intervención quirúrgica y venoarterial en los casos más severos.

# Reparación Quirúrgica

Literatura contradictoria:

- ▶ Dao et al
  - ▶ Mayor sobrevida cuando se realiza operación con el paciente usando ECMO y tempranamente que paciente luego de ECMO.
  - ▶ Menor duración de ECMO y hospitalización en pacientes con reparación temprana.
- ▶ Delapain et al
  - ▶ Mayor mortalidad en pacientes con reparación usando ECMO

RECOMENDACIÓN:  
Decisión del cirujano según experiencia propia.

# Conclusiones

- ▶ Hernia diafragmática congénita no es muy frecuente pero debemos tenerlo en consideración ya que requiere de un centro de atención de alta complejidad
- ▶ En caso de enfrentarse a RN con hernia diafragmática congenita se debe intubar e instalar de SNG de forma inmediato y trasladar
- ▶ Recordar que la ventilación mecánica de alta frecuencia tiene menor daño pulmonar que la ventilación mecánica no convencional
- ▶ Gracias a los avances en neonatología se ha aumentado la sobrevida
- ▶ Aun requiere de mas estudios para definir la mejor conducta

# Bibliografía

- ▶ Yang MJ, Russell KW, Yoder BA, Fenton SJ. Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management. *Transl Pediatr.* 2021 May;10(5):1432-1447. doi: 10.21037/tp-20-142. PMID: 34189103; PMCID: PMC8192986
- ▶ Rodrigo Verdugo C., D. (2018). *HERNIA DIAFRAGMATICA CONGENITA*. SCHCP. <https://www.schcp.cl/wp-content/uploads/2016/10/3.-Hernia-diafragma%CC%81tica.pdf>
- ▶ Holly L hedrick, MDN Scott Adzick, MD. (2020, 29 junio). *Congenital diaphragmatic hernia in the neonate*. Uptodate. [https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-in-the-neonate?search=hernia%20diafragma%C3%A1tica%20cong%C3%A9nita%20clasificacion&source=search\\_result&selectedTitle=1~54&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-in-the-neonate?search=hernia%20diafragma%C3%A1tica%20cong%C3%A9nita%20clasificacion&source=search_result&selectedTitle=1~54&usage_type=default&display_rank=1)
- ▶ Ana stark, Eric Eichenwald *Persistent pulmonary hypertension of the newborn*. (2021, 29 enero). Uptodate. [https://www.uptodate.com/contents/persistent-pulmonary-hypertension-of-the-newborn?search=hernia%20diafragma%C3%A1tica%20cong%C3%A9nita&source=search\\_result&selectedTitle=4~54&usage\\_type=default&display\\_rank=4](https://www.uptodate.com/contents/persistent-pulmonary-hypertension-of-the-newborn?search=hernia%20diafragma%C3%A1tica%20cong%C3%A9nita&source=search_result&selectedTitle=4~54&usage_type=default&display_rank=4)
- ▶ Ararat Navas, F., Arriagada, J. P., Bravo Urzua, T., & Carvajal Encina, F. (2020). *Guías de practica clinica unidad de paciente critico neonatal* (V ed.). Hospital San Juan de Dios De La Serena. <http://www.manuellosses.cl/BNN/gpc/Guías%20Neonatología%20%202020.Hospital%20%20La%20Serena%20.oficial.pdf>
- ▶ Sadler, T. W. (2009). *Langman's Medical Embryology* (11th ed.). Wolters Kluwer.
- ▶ [https://www-clinicalkey-es.uchile.idm.oclc.org/#!/content/clinical\\_overview/67-s2.0-d66720c3-198a-4fc8-8068-b0ebfceb81b](https://www-clinicalkey-es.uchile.idm.oclc.org/#!/content/clinical_overview/67-s2.0-d66720c3-198a-4fc8-8068-b0ebfceb81b)