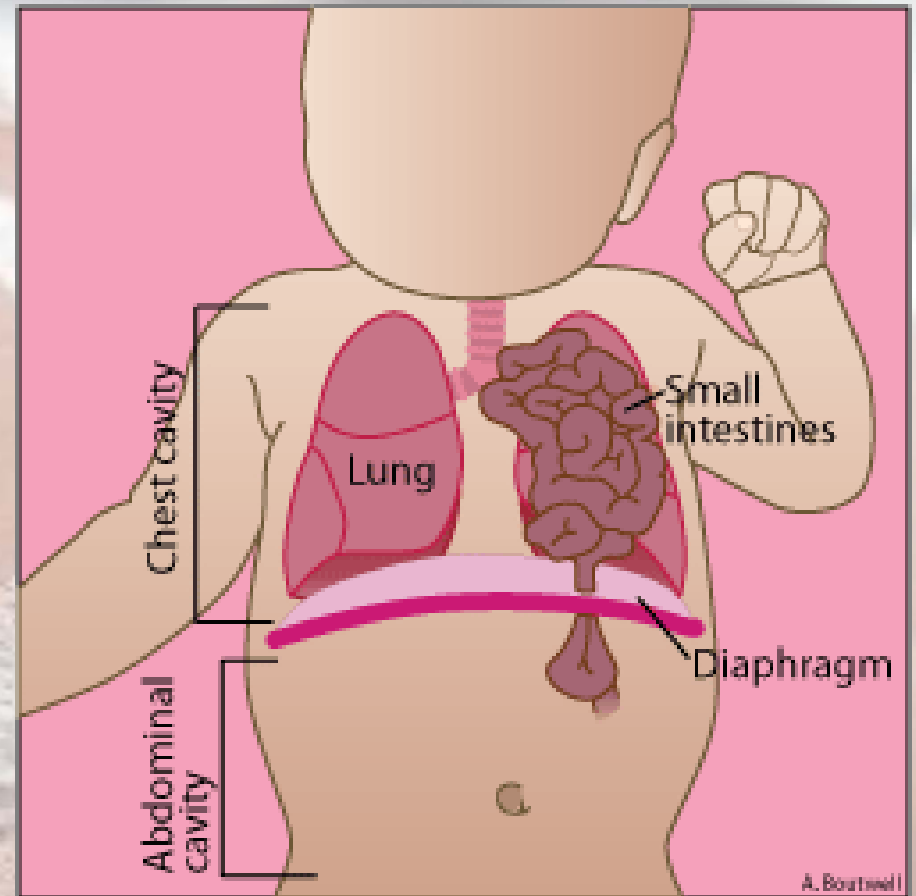


Hernia Diafragmática Congénita



© 2007 Children's Memorial Hospita

Dr. Rodrigo Donoso M.
Neonatología
Hospital de Puerto Montt
Abril de 2010

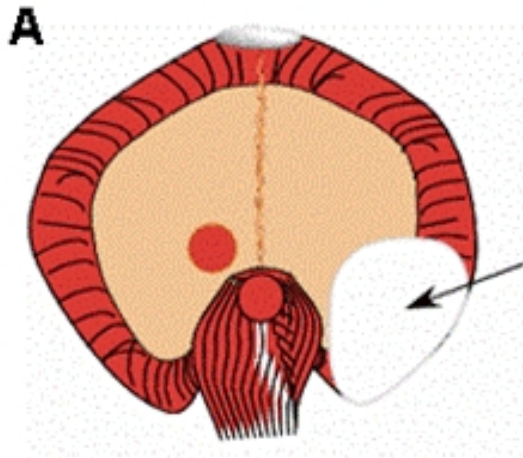
Definición

- Defecto en el desarrollo del diafragma que permite el desplazamiento de los órganos abdominales hacia el tórax alterando el desarrollo de la vasculatura y el árbol pulmonar

Impacto

- Corresponde al 8% de las malformaciones congénitas mayores y la causa más grave de falla respiratoria severa
- Afecta 1 de 2500 a 5000 RNV
- Mortalidad variable desde el 7% hasta casi el 100% dependiendo de la severidad del defecto y las malformaciones asociadas

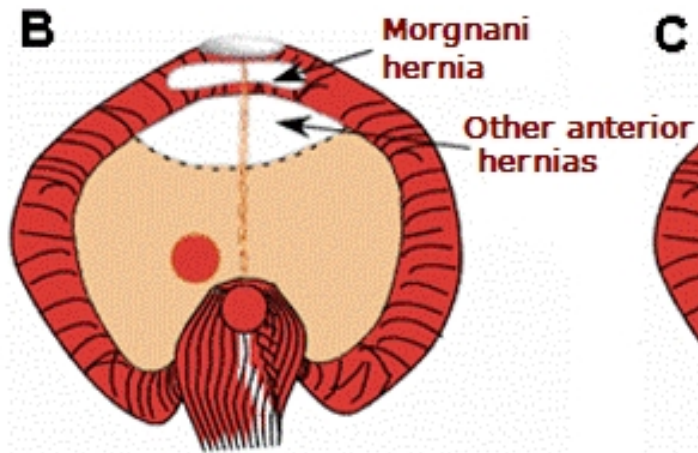
Tipos de Hernia



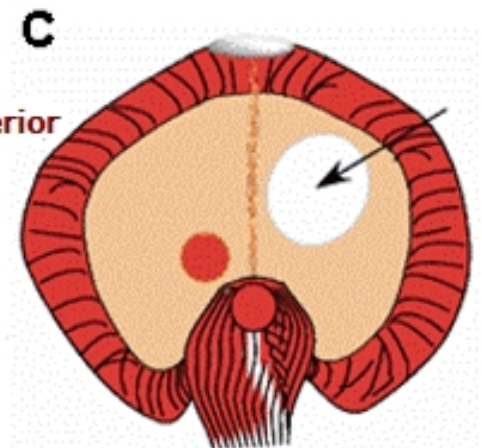
Bochdalek hernia
Posterolateral

80 – 90 %

(85% a izq)



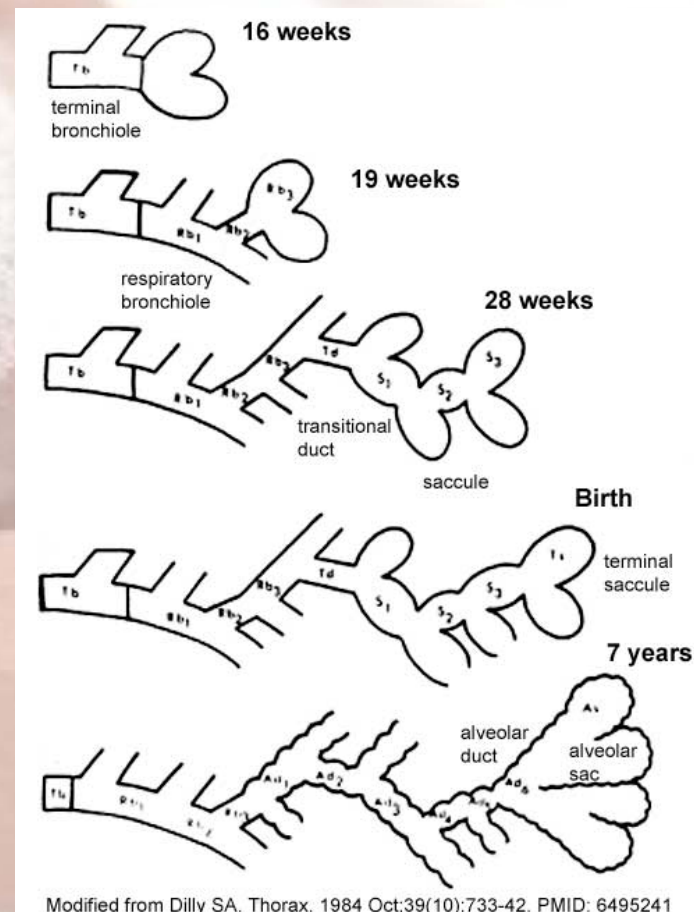
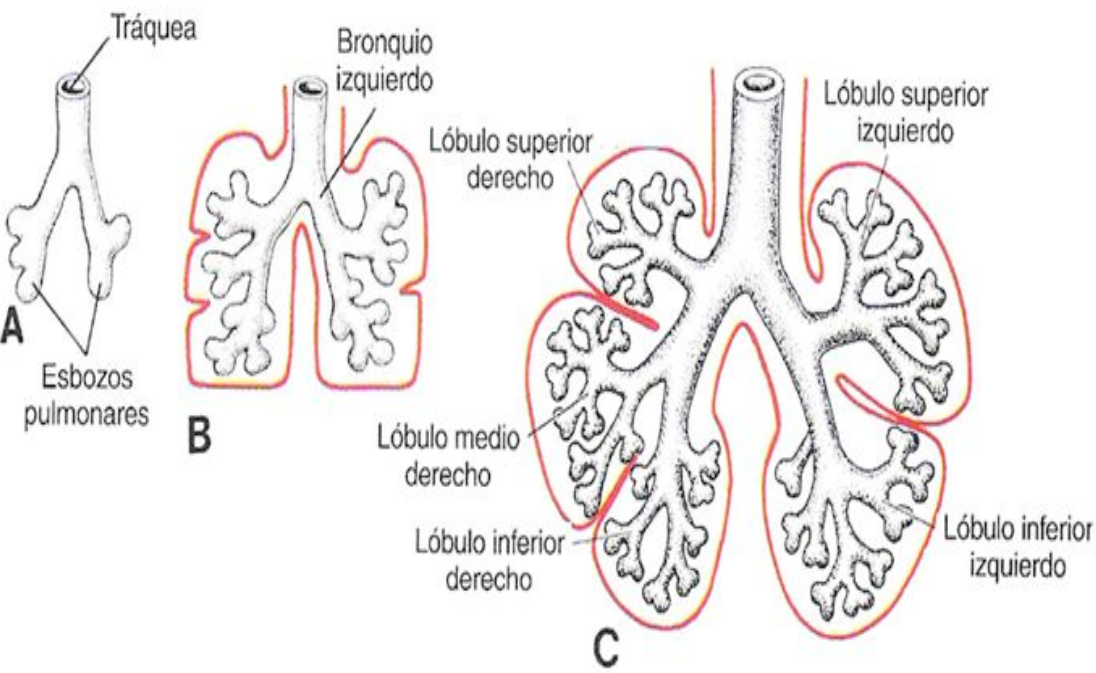
Morgnani hernia and other anterior hernias



Central hernia

Embriología

El desarrollo pulmonar comienza ya a las 4 semanas de gestación



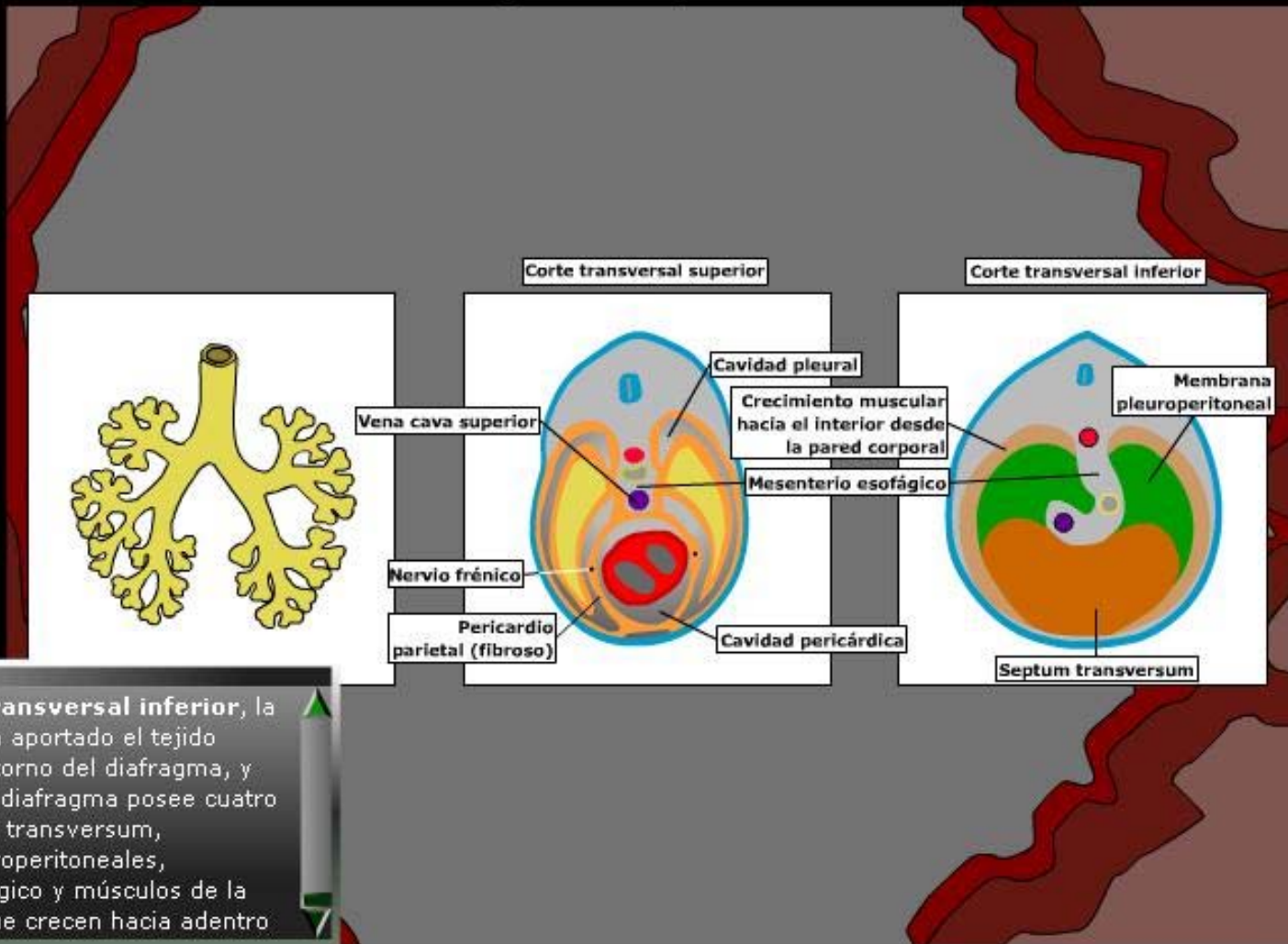
Embriología

4to mes

Aparato Respiratorio

WUOLAH
© 2001 SUMMIT, Stanford University

Imprimir y zoom
Accesos directos
con el teclado



-En la **sección transversal inferior**, la pared corporal ha aportado el tejido muscular del contorno del diafragma, y por esta razón el diafragma posee cuatro orígenes: septum transversum, membranas pleuroperitoneales, mesenterio esofágico y músculos de la pared corporal que crecen hacia adentro

Aspectos Importantes

- 50-60% de los casos son aislados, el resto se asocia a otras anomalías congénitas (peor pronóstico)
- En el 80% de los casos no se conoce aún la causa, el porcentaje corresponde a síndromes secundarios a alteraciones cromosómicas o génicas
- No existen variaciones importantes geográficas, étnicas o de sexo

Algunos síndromes Asociados:

- Cornelia de Lange
- Sd. De Fryns
- Pallister – Killian
- Trisomías 13,18,21
- Sd. De Turner

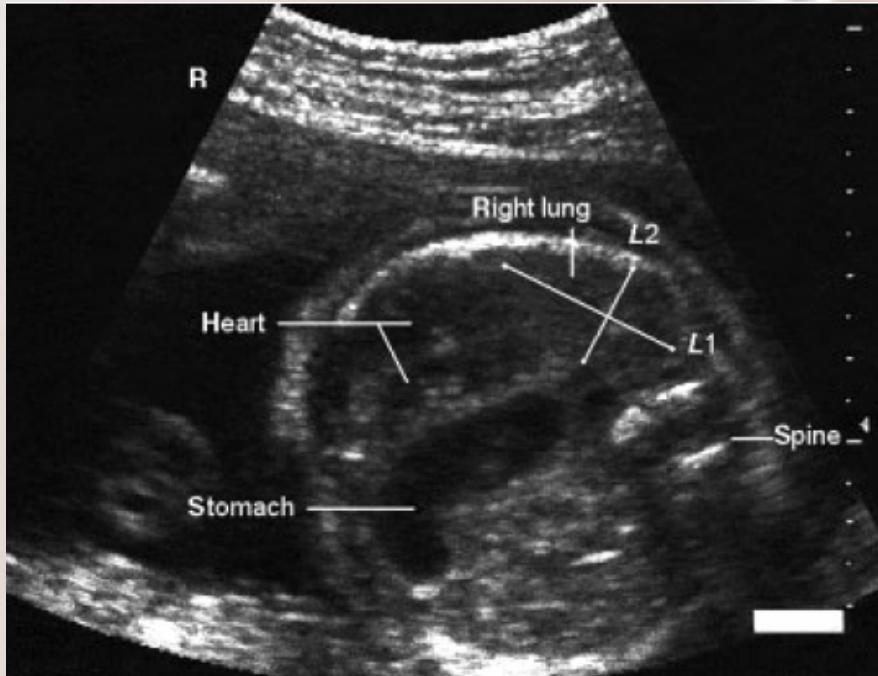
Del Feto al RN: Diagnóstico

- Los programas de detección neonatal actual pesquizan de 2 cada 3 casos, lo cual es importante para:
- Consejería de los padres
- Establecer Pronóstico y definir centro de referencia
- Posibilidad de tto prenatal

Ecografía: LHR

- El método de predicción mejor validado es la ECO 2D con medición del área del pulmón contralateral correlacionada con la circunferencia de cráneo: Lung to Head Ratio (LHR)

LHR



Corte Transversal de un tórax fetal, que muestra la visión de 4 cámaras del corazón. Se observa la medición del diámetro más largo del pulmón contralateral que luego se multiplicará por el diámetro perpendicular más largo, para luego obtener el LRH

Entre las 12 y 32 semanas de EG, el área pulmonar normal aumenta 4 veces más que la circunferencia de cráneo, por lo que la medición de LHR debe correlacionarse con la EG, llevando al: observed/expected (O/E)

LHR

Factores Prenatales

Table 1 Antenatal factors that adversely influence prognosis (see text)

Factor	Comment
Large size	Most are lethal
Diagnosis <24 weeks	Usually large defects, bilateral or/and multiple anomalies
Small contralateral lung (measured at 4-chamber view level, axial)	86% survival if right lung area was >50% of the area of the hemithorax (vs 25% if less)
LHR(>1.0 vs ≤ 1.0)	If >1.0 the survival reaches 92% with either pre- or postnatal optimal therapy
LHR: extreme (0.4–0.5); severe (0.6–0.7) and (0.8–0.9); moderate (1.0–1.1) and (1.2–1.3); mild (1.4–1.5) and (≥1.6)	Only the extreme and the severe cases were eligible in trials for antenatal interventions, because up to a value of LHR 0.8, the neonatal survival was null and these foetuses benefited from FETO (range of survival 16.7–77.8%) These cases benefit from optimal neonatal care (range of survival 61–83%) and are not eligible for antenatal intervention that would increase the risk of prematurity caused by ruptured membranes and caesarean delivery.
Associated anomalies (left side = right side)	Associated anomalies and Complex syndromes
Liver position (up/down)	67% of cases with liver in the chest succumb at in utero reduction due to umbilical vein and <i>ductus venosus</i> kink
Polyhydramnios (present/absent)	was initially considered an antenatal prognostic factor which has not been proved in recent studies

Pronóstico según O/E LHR

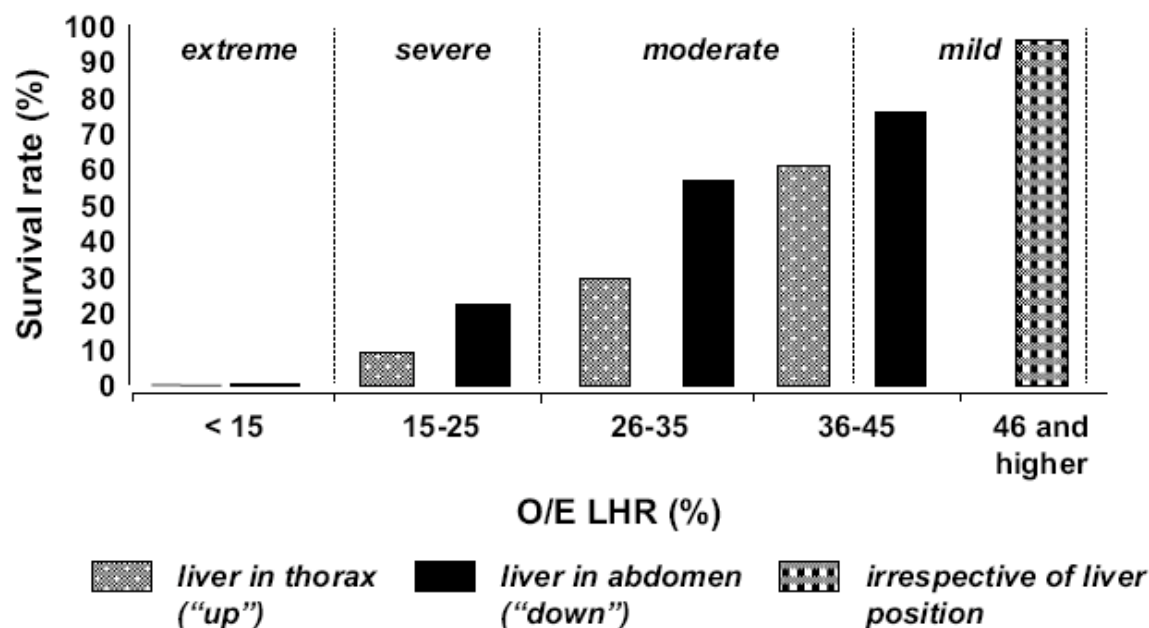


Fig. 3. Survival rates of fetuses with isolated LCDH, depending on measurement of the O/E LHR measurements and liver position as in the antenatal congenital diaphragmatic hernia registry. (From Deprest J, Flemmer A, Gratacos E, et al. Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal occlusion in the severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009;14:11; with permission.)

Volumetría de Pulmones y grado de herniación hepática

- Se utilizan la ECO 3D y la RNM.

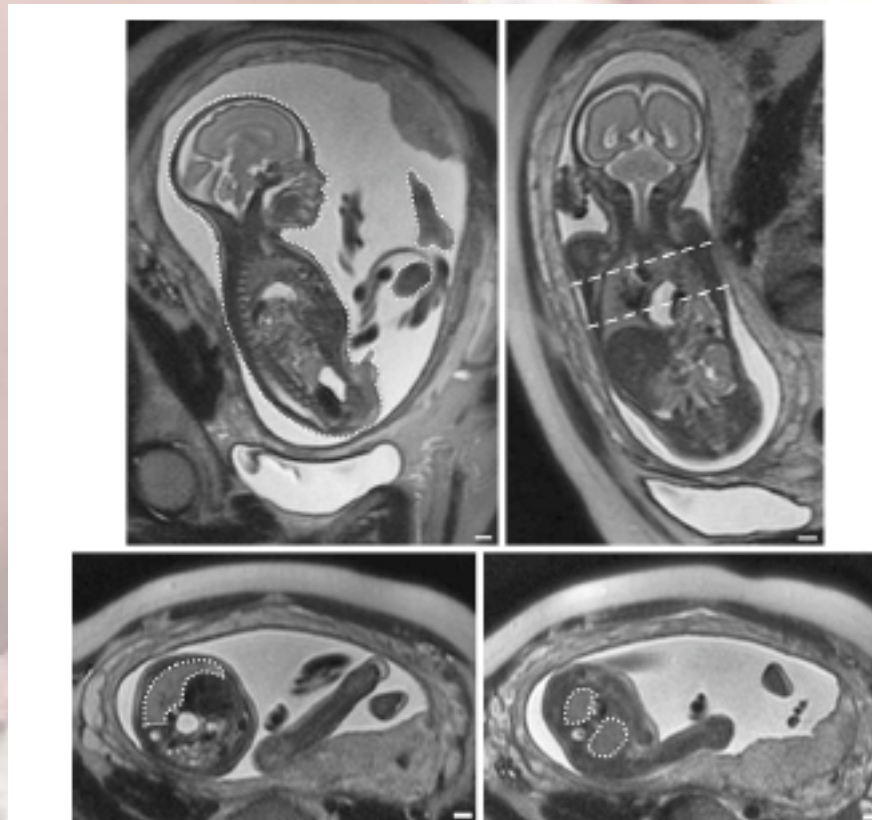


Fig. 4. T2-weighted images of fetus with LCDH at 26 weeks without liver herniation. (Top left) Sagittal section with tracing (dotted lines) of the body contours. (Top right) Coronal view of the fetus demonstrates the level (dashed lines) at which the two axial images are made. (Bottom) Lung tracing (dotted lines) on the two axial views. (Scale: white bar in right lower corner is 1 cm.)

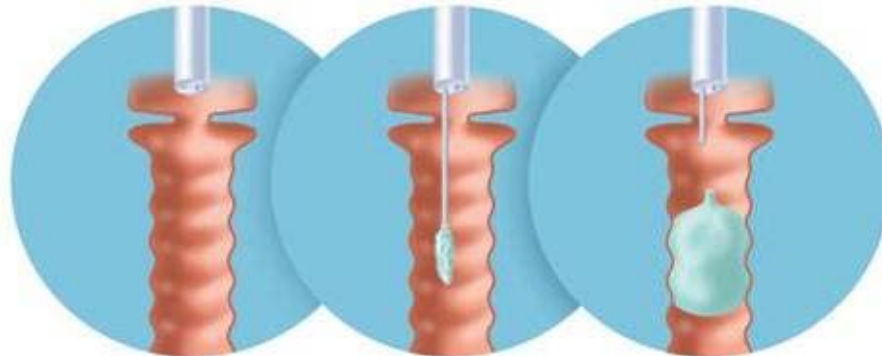
Volumen Pulmonar Medido (MFLV)

Fetal Lung Volume (mL)	Mortality (%)	ECMO Requirement (%)
5	84	80
10	56	69
15	23	57
20	7	43
25	1.8	30
30	0.4	20
35	0.1	13
40	0.02	7.8

Del Feto a RN: Tto Fetal

- El tto prenatal se basa en el concepto de realizar una intervención para favorecer el crecimiento pulmonar (evitar la hipoplasia).
- Las primeras intervenciones consistían en cerrar el defecto diafragmático con un parche, pero este método no demostró sobrevida significativa

- El tto prenatal actual es FETO : fetal tracheal occlusion



FETO

- Los resultados son controversiales, pues si bien se obtiene un mayor volumen pulmonar, eso no se correlaciona con una mejoría en la función pulmonar.
- Actualmente se llevan a cabo estudios para definir la utilización más apropiada de este método

Table 1

Fetal surgery for congenital diaphragmatic hernia: trends in clinical experience

	Harrison et al (2003)	FETO Consortium (Ongoing)
Criteria for surgery	LHR <1.4 and liver "up"	LHR <1.0 and liver "up"
Anesthesia	General	Locoregional or local
Access through abdominal wall	Laparotomy	Percutaneous
Access diameter	5-mm cannula	3.3-mm cannula
Occlusive device	Clip or endoluminal balloon	Endoluminal balloon
Reversal of occlusion	EXIT delivery	In utero reversal
PPROMs <34 weeks	100%	20%
Mean gestational age at birth	30.8 (28–34) weeks	35 (27–38) weeks
Survival after TO (LHR <1.4)	73% (n = 11) (controls: 77%)	(not eligible)
Survival after TO (LHR <1.0)	33% (n = 3)	50%–55% (uncontrolled) ^a

Abbreviations: EXIT; ex utero intrapartum treatment; PPRoms, preterm rupture of membranes.

^a In the antenatal CDH registry, survival in this group is less than 15%.

Fisiopatología

Pulmonary hypoplasia		
Airway changes: ■ decreased alveoli ■ thickened alveolar walls ■ diminished alveolar air space & gas-exchange surface area	Vascular changes: ■ reduced number of vessels ■ adventitial thickening ■ medial hyperplasia ■ peripheral extension of muscle layer into smaller intra-acinary arterioles	Interstitium ■ increased interstitial tissue ■ altered compliance
Left ventricular hypoplasia (in a limited number of cases)		

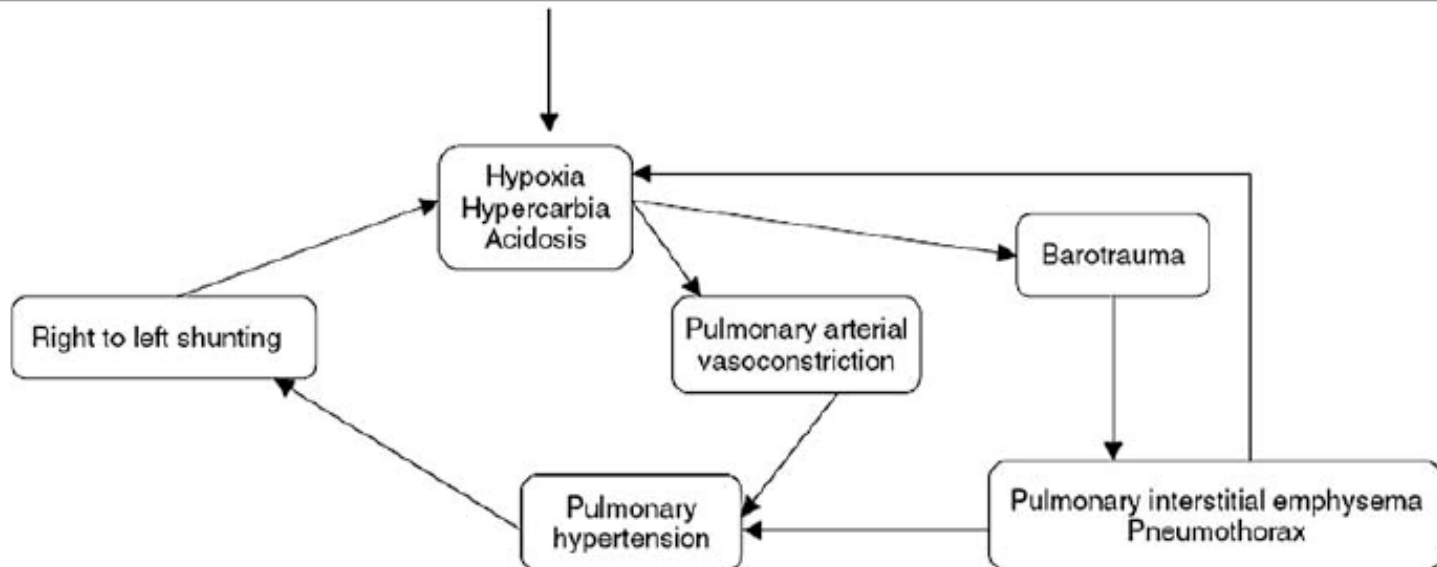


Fig. 1. Pathophysiology of neonatal lung function in CDH. (From Doné E, Gucciardo L, Van Mieghem T, et al. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia. Prenat Diagn 2008;28:583; with permission).

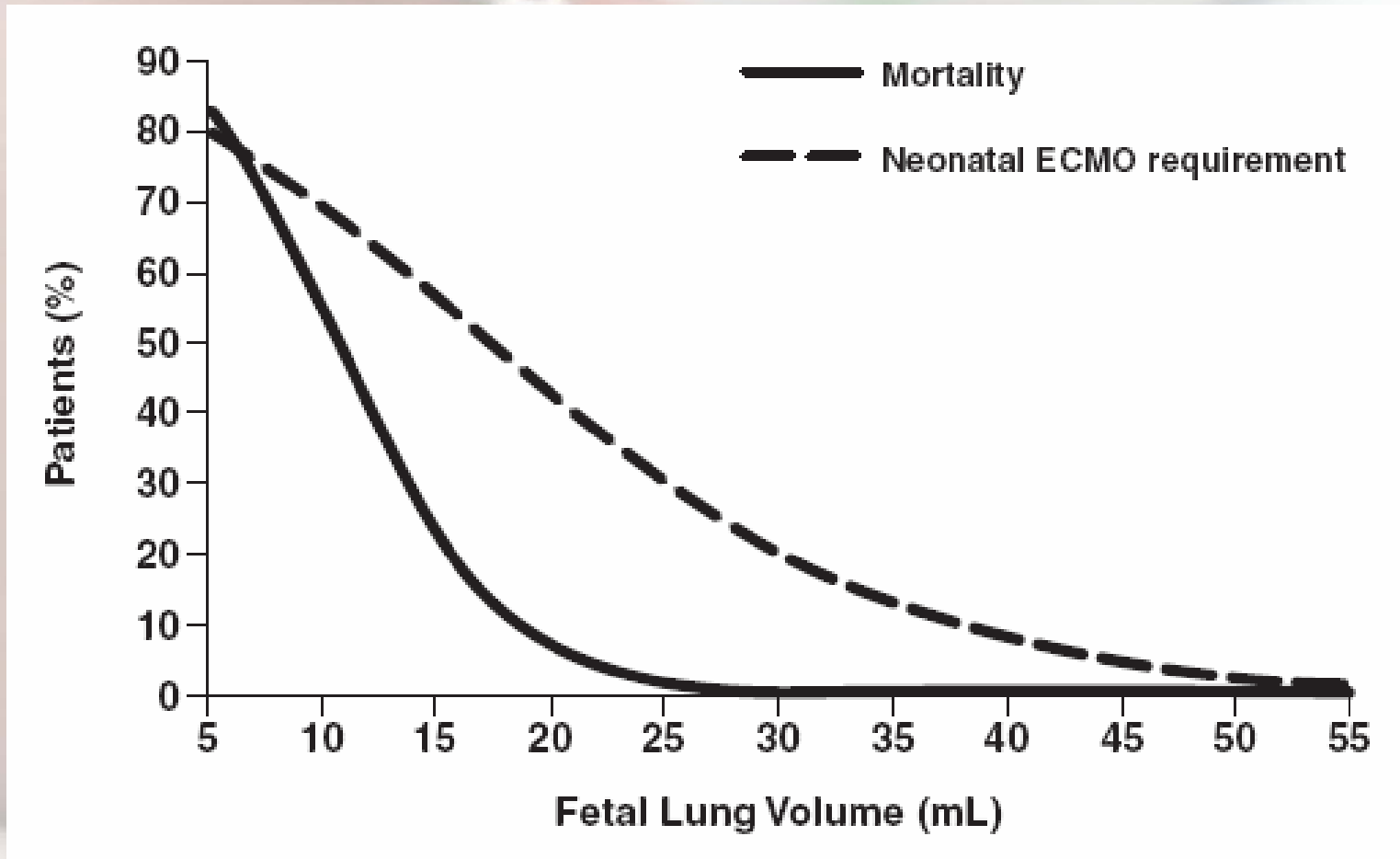
Opciones de Manejo

- Se deben considerar los factores de riesgo prenatales:
- Hernia sola o asociada a otras malformaciones
- Lado de la hernia: Izquierda, derecha o bilateral
- Estómago o hígado intratorácico
- Tamaño del pulmón contralateral
- Edad de gestación al momento del Dg.

Opciones de Manejo

- Si el diagnóstico se realiza prenatal se debe procurar que el RN nazca en un centro con UCIN especializada, idealmente con iNO y ECMO.
- Si LRH es < 1 existe la opción de FETO
- Se debe tratar de hacer un diagnóstico prenatal minucioso para poder determinar las posibilidades de sobrevida y la necesidad eventual de ECMO

Volumen Pulmonar Fetal: Necesidad de ECMO y mortalidad



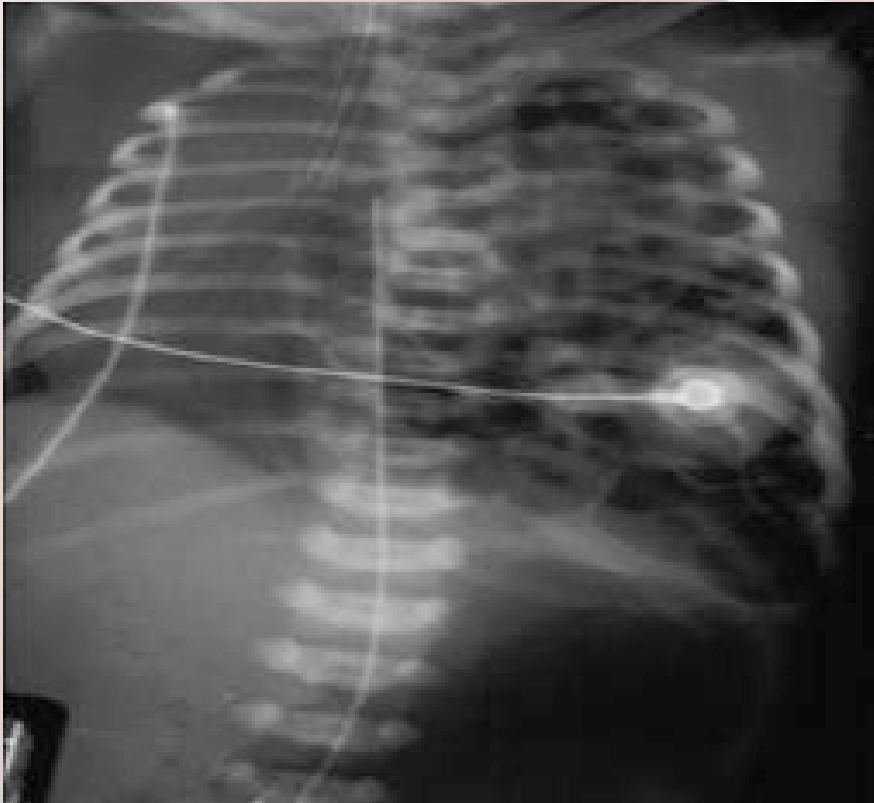
Al Nacer

- No hay consenso en la vía del parto, pero se sugiere que sea un parto programado (por la logística del tto), alrededor de las 38 semanas, ya sea por inducción del parto o por cesárea

EL RN

- La Presentación Clínica puede verse de 3 formas:
- SDR severo desde el nacimiento
- Nace bien, pero luego inicia dificultad respiratoria
- Cuadro larvado: dificultades en la alimentación, enfermedad respiratoria crónica, neumonía, obstrucción intestinal

EL RN



SDR al nacer
y abdomen
excavado, MP
disminuido en
lado afectado

Tratamiento Postnatal

- Cambios importantes después del 90`:
- Antes: cirugía de emergencia, ventilación agresiva, e hiperoxigenación
- Ahora: Cirugía una vez estabilizado el paciente y ventilación “gentil”

Ventilación

- Gentil: propender a ventilación espontánea, sin paralizantes, con hipercapnia permisiva y sedación mínima para evitar el VILI (baro-volutrauma)
- Evitar la Hipertensión Pulmonar es el objetivo: se debe evitar la hipoxemia y factores asociados a vasoconstricción: hipotermia, acidosis metabólica, dolor.
- Algunos centros sugieren iniciar con VAFO, otros la reservan si hay retención de CO₂ y previo a ECMO
- Surfactante: su uso no ha mostrado beneficio

Hipertensión Pulmonar

- Si está presente se sugiere iniciar iNO (30% de los pacientes responden).
- Recientemente se ha sugerido el uso de PGE1 en casos de disfunción secundaria severa del VD, para mantener el DAP
- Sildenafil: hay reportes de su uso, pero faltan estudios

Tratamiento

Table 2

Summary of the most important items in the postnatal treatment of patients who have congenital diaphragmatic hernia based on the consensus statement of the European congenital diaphragmatic hernia consortium

Treatment in the delivery room	No bag masking Immediate intubation Peak pressure <25 cm H ₂ O Nasogastric tube
Treatment on the NICU/PICU	Adapt ventilation to obtain preductal saturation between 85% and 95% pH >7.20, lactate 3–5 mmol/L CMV or HFOV maximum peak pressure of 25 to 28 cm H ₂ O in CMV and mean airway pressure of 17 cm H ₂ O in HFO Target blood pressure: normal value for gestational age Consider inotropic support
Treatment of PH	Perform echocardiography iNO is the first choice; in case of nonresponse, stop iNO In the chronic phase: phosphodiesterase inhibitors, endothelin antagonist, tyrosine kinase inhibitors
ECMO	Only start if the patient is able to achieve a preductal saturation >85% Inability to maintain preductal saturation >85% Respiratory acidosis Inadequate oxygen delivery (lactate >5 mmol/L) Therapy-resistant hypotension
Surgical repair	Fraction of inspired oxygen (FiO ₂) <0.5 Mean blood pressure normal for gestational age Urine output >2 mL/kg/h No signs of persistent PH

Abbreviations: CMV, conventional mechanical ventilation; FiO₂, fraction of inspired oxygen; HFOV, high-frequency oscillation ventilation; H₂O, water; iNO, inhaled nitric oxide; NICU, neonatal intensive care unit; PICU, pediatric intensive care unit.

Seguimiento a Largo Plazo

Table 1

American Academy of Pediatrics recommended schedule of follow-up for infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH).

	Before discharge	1–3 months	4–6 months	9–12 months	15–18 months	Annual
Weight, length, head circumference	×	×	×	×	×	×
Chest radiograph	×	If patched	If patched	If patched	If patched	If patched
Pulmonary function testing			If indicated		If indicated	If indicated
Childhood immunizations	As indicated throughout childhood	×	×	×	×	×
RSV prophylaxis	RSV season during first 2 years	×	×	×	×	×
Echocardiogram and cardiology follow-up	×	If previously abnormal or on oxygen	If previously abnormal or on oxygen	If previously abnormal or on oxygen	If previously abnormal or on oxygen	If previously abnormal or on oxygen
Head CT or MRI	If (1) abnormal finding on head ultrasound; (2) seizures/abnormal neurologic findings; or (3) ECMO or patch repair	As indicated	As indicated	As indicated	As indicated	As indicated
Audiology	Auditory brainstem evoked response or otoacoustic emissions screen	×	×	×	×	Every 6 months to age 3 years, then annually to age 5 years
Developmental screening evaluation	×	×	×	×		Annually to age 5 years
Neurodevelopmental evaluation	×			×		Annually to age 5 years
Assessment oral feeding problems	×	×	If oral feeding problems	If oral feeding problems	If oral feeding problems	If oral feeding problems
Upper GI, pH probe, gastric scintiscan	Consider all patients	If symptoms	If symptoms	Consider all patients	If symptoms	If symptoms
Esophagoscopy		If symptoms	If symptoms	If symptoms	If symptoms	If symptoms
Scoliosis and chest wall deformity screening (physical examination, chest radiograph and/or CT)				×		×

RSV, respiratory syncytial virus; CT, computed tomography; MRI, magnetic resonance imaging; ECMO, extracorporeal membrane oxygenation; GI, gastrointestinal.

The neurosensory tests performed and frequency of surveillance may differ among infants with CDH because of variability in neurologic, developmental, and physiologic impairments. Follow-up should be tailored to each infant.

Reproduced with permission from Lally and Engle.⁸⁷ ©2008 American Academy of Pediatrics.

Referencias

- Pediatr Surg Int (2009) 25:733–743
- Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 15 (2010) 21–27
- Clin Perinatol 36 (2009) 329–347
- Acta Pædiatrica 2009 98, pp. 1874–1881
- Rev. chil. pediatr. v.73 n.3 Santiago mayo 2002
- Revista Chilena de Ultrasonografía. Volumen 9 / Nº 1 / 2006
- Department of Pediatrics (Division of Critical Care Medicine) and Department of Biomedical Genetics, University of Rochester, Rochester, NY
kate_ackerman@urmc.rochester.edu Initial Posting: February 1, 2006. Last Update: March 16, 2010.



Gracias!!!