

Guías Nacionales de Neonatología

Ministerio de Salud - Chile

2005

HERNIA DIAFRAGMATICA

DEFINICIÓN:

- **Cierre incompleto o defectuoso del diafragma durante el desarrollo embrionario . Existen tres sitios donde el diafragma puede presentar este defecto de cierre ó inserción : retroesternal (Morgagni 6 %) , del hiato esofágico (hernia hiatal 4 %) y la más frecuente es la posterolateral (Bochdalek 90 %) que ocurre por defecto del cierre de la membrana pleuro-peritoneal con herniación de las vísceras abdominales al tórax y frecuentemente se asocia con desarrollo incompleto del pulmón, anatómico y funcional , con distintos grados de hipertensión pulmonar subsecuente.**

INCIDENCIA:

- **1/2.000-1/5.000 RN vivos.**

ETIOLOGÍA:

- **Desconocida. La mayoría es de aparición esporádica.**
- **Aproximadamente el 60% se asocia a otras anomalías, cardíacas, del tubo neural, pulmonares, digestivas y cromosómicas.**
- **Los RN que mueren durante la reanimación un 63 % presentan malformaciones versus un 8 % de los que sobreviven.**

DIAGNÓSTICO PRENATAL:

- **Ecográfico. Se diagnostica al encontrar vísceras abdominales en el tórax : estómago, asas intestinales , riñón , hígado y bazo.**
- **En caso de hernias derechas el diagnóstico antenatal es algo más difícil debido a que el hígado y el pulmón fetal presentan similares características ecogénicas.**
- **La asociación a polihidroamnios ocurre en un 70%.**
- **Las hernias diagnosticadas precozmente tienen generalmente peor pronóstico.**
- **Actualmente existe la posibilidad de realizar resonancia nuclear magnética fetal que permite precisar la anatomía de la hernia pero no cambia el enfrentamiento terapéutico.**

CUADRO CLÍNICO:

- **Depende del grado de hipoplasia pulmonar, sus manifestaciones clínicas van desde insuficiencia respiratoria severa al nacer hasta el hallazgo por radiografía de tórax en edades mayores.**
- **En general, se manifiesta como SDR con abdomen excavado, insuficiencia respiratoria en grado variable, disminución o ausencia de murmullo vesicular, desplazamiento del latido cardíaco al lado contralateral, auscultación de ruidos hidroaéreos en tórax, ausencia de excursión respiratoria del hemitórax comprometido.**

DIAGNÓSTICO POST-NATAL:

- **Radiografía toracoabdominal confirma generalmente el diagnóstico. Buscar además signos de obstrucción intestinal.**
- **En ocasiones, principalmente en hernias derechas pequeñas, en necesario otros estudios complementarios de imágenes.**

MANEJO :

Se deben buscar los signos de hipertensión pulmonar e ir instaurando el tratamiento adecuado. Sin embargo, tener presente que no todo paciente desarrolla esta complicación.

- **Aplicar norma de hipertensión pulmonar persistente (HTPP).**
- **Medidas especiales:**
 - **La intubación traqueal , en neonato oligosintomático con ausencia de insuficiencia respiratoria , no es imprescindible. Aquellos pacientes que desarrollan distress respiratorio deben ser intubados. No se debe ventilar con mascarilla (Ambú) para evitar distensión de asas intestinales intratorácicos y el barotrauma del pulmón contralateral.**
 - **Sonda nasogástrica a caída libre.**
 - **Siempre descartar malformaciones asociadas.**
 - **Estabilización preoperatorio.**
- **Ventilación mecánica:**
 - **El objetivo es lograr una adecuada oxigenación utilizando presiones lo más bajas posible.**
 - **Intentar mantener una adecuada ventilación tendiente a obtener un pH entre 7.40 – 7.45 sin que pCO₂ sea menor de 35 mm. Hg.**
 - **Debe propenderse a una ventilación gentil sin sobredistender ni hiperventilar el pulmón no afectado.**
 - **Una alternativa para aquellos pacientes en que fracasa la ventilación mecánica convencional, es la ventilación a alta frecuencia, pero la asociación a hipoplasia pulmonar severa es la que determina el pronóstico.**

- **Alcalinización:**
 - **Infusión precoz de bicarbonato, para conseguir pH antes mencionado.**
 - **La alcalosis metabólica permite utilizar menores presiones y menores frecuencias respiratorias disminuyendo el baro y volutrauma, lo que se traduce en un manejo menos agresivo del punto de vista pulmonar.**
- **Vasoactivos:**
 - **Vasopresores: El uso de inotropos es indispensable para mantener una presión arterial sistémica mayor que la del territorio pulmonar con el fin de revertir el shunt de derecha a izquierda.**
 - **El óxido nítrico no ha demostrado utilidad en el manejo debido a la asociación de HTPP con hipoplasia pulmonar severa.**
- **Sedación y relajación:**
 - **El objetivo es disminuir las aferencias que desencadenan una mayor vasoconstricción a nivel pulmonar y que agravan la HTPP tales como aspiración traqueal, punciones venosas, dolor, ruido, etc. principalmente durante el periodo pre y post-operatorio donde la HTPP se hace máxima.**
 - **Los fármacos de elección son: fentanyl en goteo continuo como sedante y como relajante muscular vecuronio en infusión continua.**

Tratamiento quirúrgico:

- **Este cuadro no constituye una urgencia. La cirugía no se debe realizar antes de las 6 horas de vida y sólo en un paciente hemodinámicamente compensado.**
- **La cirugía se realiza por vía abdominal y sus etapas son : confirmación diagnóstica, reducir todo el contenido visceral del tórax, reseca el saco cuando esté presente (15 %) , observación directa del pulmón, identificar los bordes del diafragma y cerrar el defecto (frenorrafia directa , uso de malla de prolene , flap muscular).**
- **Reparación de malformaciones concomitantes : malrotación intestinal, obstrucciones intestinales, resección de secuestro pulmonar.**
- **No utilizar drenaje pleural en el postoperatorio.**
- **El aire pleural residual se reabsorbe paulatinamente y no hace el efecto de neumotórax a tensión.**

ECMO

- **La oxigenación con membrana extracorpórea , ahora disponible en un centro privado de nuestro país, se ha considerado como una alternativa para pacientes con HDC severa, dependiendo del grado de hipoplasia pulmonar y que no han respondido a otros tratamientos.**
- **Sin embargo, estudios recientes dan cuenta de una alta mortalidad durante el primer año y secuelas físicas y neurológicas en la mayoría de los sobrevivientes.**

Bibliografía:

1. **Boloker J., Bateman D., Wung JT.; Congenital diafragmatic hernia. J. Pediatrics Surgery, Vol 37, N°3, 2002:357-366.**
 2. **Wung JT,Sahmi R.,Moffitt ST.; Congenital diafragmatic hernia. J. Pediatrics Surgery, Vol 30, 1995:357-366.**
 3. **Walsh M.,Stork E. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido. Clinics of Perinatology. Vol 28 N°3, 2001.**
 4. **Katz AL.,Wiswell TE.,Baumgart S.; Comtemporary controversies in the manegement of congenital diafragmatic hernia. Clinics of Perinatology. Vol 25: 219-248, 2001.**
 5. **Hosgor M, Tibboel D; Congenital diaphragmatic hernia ; many questions , few answers . Paediatr Respir Rev . 2004 ; 5 Supple A : S 277 - 282.**
 6. **Davis P, Firmin R, Manktelow B; Long term outcome following extracorporeal membrane oxygenation for congenital diaphragmatic hernia : the UK experience . Journal of Pediatrics 2004 , 144 (3) ; 309 -315.**
-