

## **HERNIA DIAFRAGMATICA EN PEDIATRIA**

### **DIAPHRAGMATIC HERNIA IN PEDIATRICS**

María Jesús Rojas Solano<sup>1</sup>, Jenny Badilla García<sup>2</sup>

1. Médico General, Universidad de Ciencias Médicas. Costa Rica
2. Médico General, Universidad de Iberoamérica. Costa Rica

Autor para correspondencia: Dra. Jenny Badilla García - badillajenny@outlook.com

Recibido: 20-5-2018

Aceptado: 01-VIII-2018

#### **Resumen**

La hernia diafragmática (HD) consiste en un trastorno en el desarrollo del músculo diafragmático, produciéndose el paso de contenido abdominal a la cavidad torácica.

Las principales son hernia de Bochdalek, Morgagni y Hiatal.<sup>1</sup> Malformación congénita que afecta a 1 de cada 2 200 recién nacidos. Está asociada a elevada morbimortalidad, principalmente por hipoplasia pulmonar e hipertensión.<sup>2</sup>

La ecografía prenatal determina el diagnóstico, pronóstico y terapia. La cirugía consiste en cerrar el defecto, siendo el objetivo del tratamiento mantener un adecuado intercambio gaseoso, evitar o minimizar la hipoplasia y la hipertensión pulmonar.<sup>1</sup>

Las hernias diafragmáticas presentes en el momento del nacimiento se diagnostican fácilmente. En contraste, el diagnóstico de las hernias después del periodo neonatal es muy variable, puede conducir a evaluaciones clínicas y radiológicas erróneas.<sup>3</sup>

#### **Palabras claves**

Hernia diafragmática, ecografía, cirugía, niños

#### **Abstract**

The diaphragmatic hernia is a disorder in the development of the diaphragm, causing the passage of the abdominal contents into the thoracic cavity. The main ones are Bochdalek, Hiatal and Morgagni hernias<sup>1</sup>. Congenital malformation that affects 1 in 2 200 newborns. It is associated to high morbidity and mortality mainly due to lung hypoplasia and hypertension.<sup>2</sup>

Prenatal ultrasound determines the diagnosis, prognosis and therapy. The surgical procedure consists of the closure of the defect. The goal of the treatment is to maintain adequate gas exchange, to prevent or minimize hypoplasia and pulmonary hypertension.<sup>1</sup>

Congenital diaphragmatic hernias present at birth are readily recognized. In contrast, the diagnosis of diaphragmatic hernia after the neonatal period varies considerably owing to misleading clinical and radiologic features.<sup>3</sup>

## Key words

Diaphragmatic hernia, ultrasound, surgery, children

## Introducción

Embriológicamente el diafragma se forma entre la octava y décima semana de gestación, lo que produce la separación de la cavidad celómica en compartimiento abdominal y torácico.

Para que se produzca una hernia diafragmática debe existir un trastorno en el desarrollo embrionario de este músculo, siendo variable la ubicación y el tamaño; como consecuencia se produce el paso de parte del contenido abdominal hacia el tórax.<sup>1</sup>

La hernia diafragmática se define como una comunicación entre las cavidades abdominal y torácica, con o sin contenido abdominal en el tórax. La etiología puede ser congénita o traumática. Los síntomas y el pronóstico dependen de la localización del defecto y de las anomalías asociadas. El tamaño del defecto es muy variable y oscila desde un agujero pequeño hasta la agenesia completa de esta zona del diafragma.<sup>4</sup> El defecto puede estar en el hiato esofágico (hiatal), paraesofágico (adyacente al hiato), retroesternal (Morgagni) o en la porción posterolateral (Bochdalek) del diafragma. El término hernia diafragmática congénita (HDC) se refiere normalmente a la forma de Bochdalek<sup>4</sup>. Son infrecuentes las hernias diafragmáticas adquiridas e indican la presencia de un trauma severo, generalmente debidas a un trauma contuso en la infancia, con lesiones asociadas graves.<sup>3</sup> La dificultad diagnóstica es mayor en la población pediátrica. Se puede producir inmediata o tardíamente una hernia diafragmática con sus complicaciones y en general el diagnóstico es tardío.<sup>5</sup>

Estas lesiones pueden causar dificultad respiratoria importante al nacer, pueden asociarse a otras anomalías congénitas, tienen una importante mortalidad y morbilidad a largo plazo. La supervivencia global del grupo de estudio de HDC es del 67%. La hernia de Bochdalek representa el 90% de las hernias del periodo neonatal y un 80-90% se produce en el lado izquierdo. La hernia de Morgagni representa el 2-6% de los defectos diafragmáticos congénitos.<sup>4</sup>

## HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA (BOCHDALEK)

### Anatomía patológica y etiología

Aunque la HDC se caracteriza por un defecto diafragmático estructural, el factor que limita la supervivencia es la hipoplasia pulmonar asociada. En un principio se pensaba que la hipoplasia pulmonar se debía exclusivamente a la compresión del pulmón por el contenido abdominal herniado, lo que impedía el crecimiento pulmonar. Sin embargo, la hipoplasia pulmonar puede producirse en el desarrollo embrionario antes que el defecto, al menos en algunos casos.

La hipoplasia pulmonar se caracteriza por una disminución de la masa pulmonar, del número de divisiones bronquiales, bronquiolos respiratorios y alveolos. La anatomía patológica de la hipoplasia pulmonar y de la HDC consiste en tabiques anormales en los sáculos terminales, engrosamiento de los alveolos y de las arteriolas pulmonares.<sup>4</sup> 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 del ADN total y de la proteína pulmonar total así como proporciones bajas de lecitina/ esfingomielina entre otras anomalías bioquímicas, un aumento del glucógeno en los alveolos. Todos estos factores contribuyen a una limitación del intercambio gaseoso.<sup>4,6</sup>

### **Epidemiología**

Afecta dos veces más a las mujeres que a los hombres. Los defectos son más frecuentes en el lado izquierdo y en ocasiones (<5%) son bilaterales. La hipoplasia pulmonar y la malrotación del intestino forman parte de la lesión y no son anomalías asociadas. La mayoría de los casos de HDC son esporádicos, pero también se han descrito casos familiares.<sup>4</sup> La hernia diafrágica congénita familiar es poco común e inferior al 2% de los casos. Se han informado ambos patrones de herencia: autosómico recesivo y autosómico dominante.<sup>7</sup> Se han descrito anomalías asociadas hasta en un 30% de los casos que consisten en lesiones del SNC, atresia esofágica, onfalocelo y lesiones cardiovasculares. La HDC forma parte de varios síndromes cromosómicos:

Trisomías 21, 13, 18, Fryn, Brachmann-de Lange, Pallister- Killian y Turner.<sup>4</sup>

En cuanto a la hernia diafrágica traumática con el aumento de la incidencia de víctimas de accidentes de tránsito, va en aumento el número de casos de ruptura del diafragma asociado a traumatismo cerrado.<sup>5</sup>

La hernia diafrágica traumática, casi siempre ocurre en el lado izquierdo y el contenido herniario más común es estómago, bazo, epiplón, colon transverso. En la hernia diafrágica derecha el contenido herniario más común es el hígado.

Durante el traumatismo cerrado el aumento de la presión intrabdominal por un fuerte golpe o aplastamiento del abdomen, se transmite en forma brusca y repentina, hacia las cúpulas diafrágicas produciendo la ruptura de las mismas<sup>8</sup>.

En cuanto al mecanismo de la lesión, las rupturas diafrágicas pueden ser producto del trauma cerrado (indirecto) o penetrante (directo). Los traumatismos cerrados, especialmente los accidentes vehiculares y caídas, son los

principales responsables por la mayoría de los casos pediátricos. Las lesiones diafrágicas penetrantes tienen mejor pronóstico y son más frecuentes en adolescentes y adultos jóvenes.

Datos recientes de necropsias sugieren que ambos hemidiafragmas son igualmente susceptibles a la ruptura, las lesiones del lado derecho se asocian frecuentemente a lesiones graves de rápida evolución, principalmente grandes laceraciones hepáticas o lesiones de la vena cava, que resultan con una letalidad mayor y más precoz, contribuyendo a una supuesta menor incidencia de las lesiones del diafragma derecho. En ausencia de lesiones abdominales o torácicas asociadas, la perforación diafrágica puede permanecer sin diagnóstico hasta que ocurre la herniación de órganos abdominales, presentando síntomas de estrangulación de la víscera comprometida, con compromiso respiratorio, lo que aumenta la morbimortalidad.<sup>5</sup>

### **Diagnóstico y presentación clínica**

El diagnóstico de la hernia diafrágica congénita empieza desde la etapa prenatal, puede diagnosticarse entre las semanas 16 y 24 en más del 50% de los casos. En el primer trimestre de embarazo, el aumento del translucimiento de la nuca puede ser sugestivo de hernia diafrágica. En cerca de 90% de los casos, el estómago o parte del intestino se introducen dentro del tórax. La ecografía detecta la hernia de estos órganos. El rechazo del mediastino hacia el lado sano o no comprometido es un signo indirecto de hernia diafrágica congénita. La radiografía de tórax es el método de referencia en el diagnóstico posnatal; la presencia de parte del estómago o de asas intestinales en el tórax, además de la falta de visualización del diafragma, corroboran el diagnóstico.<sup>9</sup> El diagnóstico requiere un elevado índice de sospecha.<sup>5</sup>

En el estudio por imágenes de las hernias diafrágicas congénitas:

- El diagnóstico es en la mayoría de los casos prenatal con US.
  - La RMF tiene rol diagnóstico y pronóstico.
  - La radiografía simple postnatal es diagnóstica.<sup>10</sup>
- La RM de alta velocidad puede definir mejor la lesión. Los hallazgos ecográficos consisten en polihidramnios, masa torácica, desviación

mediastinica, burbuja gástrica o la presencia del hígado en la cavidad torácica y anasarca fetal.

Algunas características de las imágenes pueden predecir la evolución, como por ejemplo la relación entre el tamaño del pulmón y de la cabeza (LHR). No obstante, ninguna característica predice de forma fiable la evolución. Después del parto se confirma el diagnóstico con una radiografía de tórax. En los casos donde hay presencia de una masa torácica ecogénica es necesario utilizar otras técnicas de imagen.

El diagnóstico diferencial puede abarcar otros trastornos diafragmáticos, como eventración, una lesión pulmonar quística (secuestro pulmonar, malformación quística adenomatoide) y otros. Si se llega al diagnóstico en una fase temprana del embarazo se puede realizar un asesoramiento prenatal, se pueden llevar a cabo intervenciones en el feto y se pueden planificar los cuidados posnatales. Se aconseja trasladar al paciente a un centro con un servicio de obstetricia para casos de alto riesgo, cirugía pediátrica y neonatología de cuidados terciarios. Para detectar otras posibles anomalías se debe realizar una ecocardiografía y una amniocentesis. Para evitar un final innecesario y esperanzas poco realistas es necesario que un grupo multidisciplinar con experiencia asesore a los padres de un niño diagnosticado de hernia diafragmática.<sup>4</sup>

Las lesiones del diafragma deben ser sospechadas también ante politraumas y en heridas penetrantes de la transición tóracoabdominal. La severidad del cuadro depende de las lesiones asociadas que muchas veces dificultan el diagnóstico inicial de la lesión retrasando el tratamiento precoz.<sup>5</sup> La HDC de presentación tardía es una anomalía congénita rara con una amplia gama sintomática de presentación. El diagnóstico en niños mayores es excepcional, pero que debe tenerse en cuenta ante un cuadro sugestivo y un estudio radiológico oportuno para así obtener un diagnóstico correcto y el éxito en el resultado.<sup>11</sup>

### Sintomatología

Al nacimiento en las formas más graves, la primera manifestación es una puntuación Apgar inexplicablemente baja. La dificultad respiratoria puede ser tan grave que se requieran medidas de reanimación neonatal energéticas.

La dificultad respiratoria es un signo cardinal en los bebés con HDC. Los bebés presentan cianosis grave y dificultad respiratoria inmediata desde el primer minuto u horas de vida, aunque puede existir un periodo de hasta 48 horas durante el cual él bebe está relativamente estable. La dificultad respiratoria temprana en las 6 primeras horas de vida se considera un signo de mal pronóstico. La dificultad respiratoria se caracteriza clínicamente por taquipnea, quejidos, utilización de la musculatura accesoria y cianosis. Los niños con HDC también presentan un abdomen escafoideo o excavado y aumento del diámetro de la pared torácica, el mismo distendido. Los ruidos intestinales pueden escucharse en el tórax con atenuación bilateral de los sonidos respiratorios, ausencia del murmullo vesicular del lado afectado. El punto de impulso máximo cardiaco puede estar desplazado y alejado del lugar de la hernia si se ha producido desplazamiento del mediastino. Para confirmar el diagnóstico basta con una radiografía de tórax y la introducción de una sonda nasogástrica. En un pequeño grupo de pacientes, las manifestaciones se presentaron después del periodo neonatal. Estos pacientes pueden experimentar vómitos secundarios a obstrucción intestinal o síntomas respiratorios leves. En ocasiones, la encarcelación del intestino acabara en isquemia con sepsis y shock. Una hernia diafragmática no diagnosticada es una causa rara de muerte súbita en lactantes y niños.

La sepsis por estreptococos del grupo B se ha asociado a un inicio tardío de los síntomas y a HDC (a menudo del lado derecho).<sup>4, 7</sup>

En la hernia diafragmática traumática los síntomas más comunes son disnea, tos, palpitaciones, constipación, náuseas, vómitos y distensión abdominal. La complicación más seria es la perforación de una víscera hueca, produciendo un absceso intratorácico, empiema pleural y eventualmente septicemia.<sup>5</sup>

En la última década, la medicina perinatal ha concentrado su interés en el estudio prenatal de la hernia diafragmática congénita, específicamente sobre la investigación de marcadores prenatales, para una evaluación fiable con fines pronósticos de la gravedad de la hipoplasia pulmonar; así mismo, para evaluar predictores indirectos de

desarrollo pulmonar, como ubicación de la hernia, presencia del hígado en el tórax, polihidramnios y la edad gestacional en la detección de la hernia. Se ha demostrado que la posición de hígado por sí misma afecta en gran medida el resultado. Así, si el hígado está herniado en el hemitórax ('hígado arriba'), la supervivencia es de 43%, mientras que si el hígado no lo está ('hígado abajo'), la supervivencia es de 93%. En los últimos años, el parámetro biométrico de más relevancia para estimar el tamaño de los pulmones en la hernia diafragmática ha sido el llamado 'relación pulmón cabeza' (LHR, por sus siglas en inglés). El área pulmonar en el lado contralateral de la hernia se calcula midiendo dos diámetros ortogonales; el producto de estas dos mediciones se divide por la circunferencia de la cabeza. Se han realizado varias modificaciones a esta fórmula. Sin embargo, la mayoría de investigaciones por los grupos de estudio fetal ha aplicado esta técnica. El LHR ha resultado ser el predictor más fuerte de supervivencia hasta el momento, particularmente para aquellos fetos con hernia diafragmática en los que el hígado esta herniado en el hemitórax, lo cual se asoció a un mal pronóstico. Aquellos con una LHR de más de 1,4 se han asociado en algunas series a una supervivencia de hasta 100%, aunque con morbilidad posnatal significativa. Aquellos con LHR de menos a 1,4 tienen una supervivencia de 38% y pueden beneficiarse de una intervención prenatal en los centros que lo disponen. Aunque es difícil de probar, se ha considerado que un LHR bajo indica una hernia con gran volumen de compresión mediastinal. Esto implicaría una compresión pulmonar significativa, tanto ipsilateral como contralateral. La ventaja de un diagnóstico prenatal temprano es que permite la posibilidad de planificar el término de la gestación en un hospital con instalaciones adecuadas para un cuidado intensivo neonatal y que además cuente con los recursos humanos y técnicos para la reparación quirúrgica del defecto. Según los investigadores, la hipoplasia pulmonar sería la principal causa de muerte posnatal; es por ello que hacia ese parámetro de medición se han dirigido los esfuerzos. En ese contexto cobra protagonismo el LHR. Se ha planteado la hipótesis que el LHR estimaría de forma certera el

volumen del pulmón contralateral a la hernia (el pulmón ipsilateral por lo general no puede ser identificado con una ecografía). Es una medida indirecta de hipoplasia pulmonar y del grado de desviación del mediastino. El LHR tuvo mejor asociación a hipoplasia pulmonar cuando fue medido antes de las 26 semanas disminuyendo considerablemente su valor predictivo cuando fue tomado después de las 30 semanas. Estudio sugiere que la ausencia de herniación intratorácica del hígado resultó ser el factor predictivo más importante que el LHR para predecir un resultado favorable y también se describe que no se considera la vía vaginal como adecuada para los fetos con esta patología.<sup>2</sup>

#### **Tratamiento:** Tratamiento inicial

Los niños con HDC suelen requerir un soporte respiratorio intensivo que consistirá en intubación endotraqueal rápida, sedación y posiblemente relajación muscular. Es imprescindible insertar un catéter arterial (preductual y posductual), uno venoso central (umbilical), así como una sonda urinaria y una sonda nasogástrica. El objetivo mínimo debe ser alcanzar una Sao<sub>2</sub> preductal del 85% o más. Debe evitarse la ventilación prolongada con mascarilla, ya que distiende el estómago, el intestino delgado y dificulta todavía más la oxigenación. El volutrauma es un problema importante. La ventilación suave con hipercapnia permisiva reduce la lesión pulmonar, la necesidad de ECMO (Oxigenación por membrana extracorpórea por sus siglas en inglés) y la mortalidad. Deben evitarse los factores que contribuyen a la hipertensión pulmonar (hipoxia, acidosis, hipotermia). La ecocardiografía es una técnica de imagen sumamente importante que ayuda a tomar decisiones terapéuticas al medir las presiones pulmonares, del sistema vascular y al definir la presencia de disfunción cardiaca. La administración sistemática de vasopresores está recomendada en presencia de disfunción ventricular Izquierda. Los bebés con HDC pueden tener además déficit de agente tensioactivo y, aunque se usa con frecuencia, ningún estudio ha demostrado el beneficio de su administración en el tratamiento de la HDC.



Estrategias de ventilación: las tres técnicas principales para tratar la insuficiencia respiratoria en el recién nacido con HDC son la ventilación mecánica convencional, la VOAF ([ventilación oscilatoria de alta frecuencia](#)) y la ECMO.<sup>4</sup> El objetivo es mantener la oxigenación y la eliminación de dióxido de carbono sin introducir volutrauma. La primera modalidad que debe usarse es la ventilación convencional. No se ha demostrado la eficacia de la hiperventilación para inducir alcalosis y disminuir los cortocircuitos ductales, por lo que debe evitarse. La hipercapnia permisiva ha conseguido reducir la lesión pulmonar y la mortalidad en varios estudios. El enfoque más lógico de la VOAF es usarla pronto y así permitir la ventilación con presiones medias menores de las vías respiratorias. El NO es un vasodilatador selectivo del pulmón. Reduce los cortocircuitos ductales, las presiones pulmonares y mejora la oxigenación. Aunque es útil en la hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, los ensayos aleatorios no han demostrado que mejore la supervivencia o que reduzca la necesidad de ECMO cuando se usa en recién nacidos con HDC. No obstante, está empezando a usarse en pacientes con HDC antes de instaurar la ECMO.

Oxigenación con membrana extracorpórea: la disponibilidad de la ECMO y la utilidad de la estabilización preoperatoria han mejorado la supervivencia de los recién nacidos con HDC. La ECMO es la opción terapéutica en niños que no responden a la ventilación convencional o cuando fracasan esta y la VOAF. Se usa sobre todo antes de reparar el defecto. Se han descrito varios criterios objetivos para usar la ECMO. Los mejores factores pronósticos en pacientes tratados con ECMO son el peso al nacer y la puntuación Apgar a los 5 minutos. El límite inferior de peso para la ECMO es de 2.000 g.

La duración de la ECMO en neonatos con hernia diafragmática es significativamente más larga (7-14 días) que para los neonatos con circulación fetal persistente o aspiración de meconio y puede durar hasta 2-4 semanas. El momento de la reparación del diafragma con ECMO es objeto de debate; algunos centros prefieren la reparación temprana para permitir una duración mayor de la ECMO después de la reparación, mientras que

otros centros retrasan la reparación hasta que el recién nacido ha demostrado que puede tolerar la retirada de la ECMO. La recurrencia de la hipertensión pulmonar se asocia a una mortalidad alta y el destete del soporte con ECMO debe hacerse con cuidado. Si el paciente no puede destetarse de la ECMO después de la reparación de la HDC, las opciones consisten en la interrupción del soporte o, en casos excepcionales, en el trasplante pulmonar.

Los estudios en seres humanos han demostrado que la reparación intrauterina de la HDC no aporta ningún beneficio. La oclusión traqueal intrauterina se basa en la observación de que el líquido pulmonar fetal intrauterino desempeña un papel fundamental en el crecimiento y la madurez pulmonares. Un déficit de líquido pulmonar acaba en hipoplasia pulmonar. La ventilación líquida parcial (VLP) después del nacimiento es una terapia experimental en investigación en adultos y niños con insuficiencia respiratoria grave. La VLP aumenta la CRF (capacidad residual funcional) al incorporar alveolos colapsados y de esta forma mejora los desajustes de la ventilación y la perfusión, así como la distensibilidad. También puede reducir la lesión pulmonar y aumentar la producción de agente tensioactivo.<sup>4</sup>

#### Reparación quirúrgica

Se está discutiendo acerca del momento idóneo para la reparación del defecto diafragmático. La mayoría de los centros espera al menos 48 horas después de la estabilización y la resolución de la hipertensión pulmonar. La necesidad exclusiva de ventilación convencional, una presión inspiratoria máxima (PIP) baja y una Fio<sub>2</sub> por debajo de 50 son buenos indicadores de estabilidad. Si el recién nacido se encuentra con ECMO, el requisito para la reparación quirúrgica debería ser la posibilidad de destete de la ECMO. En algunos centros, la reparación se realiza con los catéteres colocados; en otros se retiran las cánulas. Lo más frecuente es el acceso subcostal. De esta forma se consigue una buena visualización del defecto y, en el caso de que la cavidad abdominal no pueda acomodar el contenido herniado, se puede colocar un parche de malla torácica (Silastic). Se ha descrito la reparación tanto por vía laparoscópica como por

vía toracoscópica, pero ambas deberían reservarse para los neonatos más estables.

El tamaño del defecto y la cantidad de diafragma original presente pueden variar. Siempre que sea posible debe realizarse una reparación primaria con tejido natural. Si el defecto es demasiado grande se utiliza un parche de politetrafluoroetileno poroso.

La tasa de recidiva es mayor en los niños con parches (el parche no crece a medida que lo hace el niño) que en las reparaciones con tejido natural. Se puede reducir la tasa de recidiva si el parche se coloca holgado. Debe monitorizarse atentamente la hipertensión pulmonar y en algunos casos es necesario repetir el tratamiento con ECMO en el postoperatorio. Otras complicaciones descritas son hemorragia, quilotórax y obstrucción intestinal.<sup>4</sup> Las complicaciones más comunes de un paciente operado para corrección de una hernia diafragmática son: obstrucción intestinal por bandas fibrosas, reflujo gastroesofágico y hernia hiatal. Hay pocos informes acerca de las complicaciones de una hernia diafragmática no operada cuyas manifestaciones aparecen súbitamente después de la etapa neonatal.

Según estudio sobre complicaciones tardías imprevistas en hernias diafragmáticas se citan: la primera, quizá la más importante, es que no hay datos radiológicos que permitan saber si un defecto del diafragma es o no una hernia. Por esta razón procedemos con cautela y hoy día, si sospechamos una hernia diafragmática en pacientes que han superado el periodo neonatal, solicitamos una RX de tórax que permita visualizar la hernia con una sonda gástrica en el estómago y un trago de medio de contraste. También podemos realizar un colon por enema. Confirmado el diagnóstico, le llamamos “defecto diafragmático

La siguiente lección se refiere a la denominada “hernia diafragmática congénita ‘adquirida’, en la que usualmente no hay hipoplasia pulmonar ni hipertensión pulmonar, y una intervención quirúrgica de urgencia tiene elevada morbilidad, debida a malformaciones asociadas no identificadas, atonía gástrica y problemas respiratorios. Esta malformación en ocasiones requiere piloroplastia. Estos problemas deben

alertar al cirujano quien no debe operar en forma no programada, si no investiga la existencia de defectos asociados que frecuentemente acompañan a la malformación. Otras complicaciones como la pancreatitis, son infrecuentes pero conviene tenerla en cuenta ya que la tracción a la que está sometido el páncreas, o las vísceras vecinas a su paso por el defecto pueden causar isquemia. El estrangulamiento visceral, también se ha descrito<sup>3</sup>.

Evolución y supervivencia a largo plazo

Los niños tratados por hernia diafragmática congénita sufren posteriormente de problemas pulmonares, nutricionales y del desarrollo neurológico, por lo que se les debe garantizar un seguimiento estricto<sup>9</sup>. La supervivencia global de los nacidos vivos con HDC es del 67%.

La incidencia de muerte fetal espontánea es del 7-10%.<sup>4</sup> Diversos autores han tratado de establecer criterios pronósticos para evaluar los diferentes tratamientos quirúrgicos, se han considerado principalmente variables relacionados con el manejo ventilatorio, otros factores que también influyen en el pronósticos son la edad gestacional, el APGAR al minuto, el peso al nacer, gravedad del neonato al ingresar a una terapia intensiva neonatal,<sup>12</sup> una anomalía mayor asociada, la aparición de síntomas antes de las 24 horas de vida, la hipoplasia pulmonar grave, la hernia hacia el pulmón contralateral y la necesidad de ECMO. Los problemas pulmonares siguen siendo una fuente de morbilidad para los supervivientes de la HDC a largo plazo. El estudio de niños de 6-11 años sometidos a reparación de la HDC demuestra una disminución significativa del flujo espiratorio forzado al 50% de la capacidad vital y una disminución del flujo espiratorio máximo. Pueden observarse tanto patrones obstructivos como restrictivos. Tienen mejor pronóstico los pacientes sin hipertensión pulmonar grave y barotrauma. El grupo de mayor riesgo abarca a los niños que requieren ECMO y reparación con parche, pero los datos demuestran claramente que los supervivientes que no reciben ECMO también requieren un control frecuente de la función pulmonar. Al alta, hasta un 20% de los recién nacidos requiere oxígeno, pero solo el 1-2% lo necesita después del año de vida.

En más de la mitad de los niños con HDC se detecta enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE). Es más frecuente cuando el defecto diafragmático afecta al hiato esofágico. Hasta en un 20% de los niños se describe obstrucción intestinal, posiblemente debida a un vólvulo intestinal, a adherencias o a una hernia recurrente incarcerada. En la mayoría de las series se diagnostica hernia diafragmática recurrente en el 5-20%.

Los niños con reparaciones con parche son los que más riesgo presentan. En los dos primeros años de vida, los niños con HDC suelen presentar retraso del crecimiento. Los factores que contribuyen a ello son una mala alimentación, una ERGE y una demanda calórica que puede ser mayor debido a la energía que necesitan para respirar. A la edad de 2 años muchos niños se normalizaron y se pondrán al día con la estatura normal. Los defectos neurocognitivos son frecuentes y pueden deberse a la enfermedad o a las intervenciones. La incidencia de anomalías neurológicas es mayor en los neonatos que necesitan ECMO (67% frente al 24%). Las anomalías son similares a las observadas en los recién nacidos tratados con ECMO por otros diagnósticos, consisten en retraso del desarrollo transitorio y permanente, alteración de la audición o de la visión y convulsiones. La hipoacusia grave puede producirse hasta en un 28% de los niños que recibieron ECMO. La mayoría de las alteraciones neurológicas se clasifican como leves o moderadas. En esta población también se producen otros problemas a largo plazo como pectus excavatum y escoliosis. Los supervivientes de la reparación de la HDC, y en particular de los que recibieron terapia con ECMO, presentan una amplia gama de anomalías a largo plazo que parecen mejorar con el paso del tiempo, pero requieren una estrecha vigilancia y cuidados multidisciplinarios.<sup>4</sup>

## Bibliografía

- 1-Maggiolo J, Rubilar O L, Girardi G, Pérez L. HERNIA DIAFRAGMÁTICA EN PEDIATRÍA. *Neumología Pediátrica*. 2016; 11(2):85-89.
- 2- Huerta-Sáenz I. Hernia diafragmática congénita: marcadores sonográficos prenatales y pronóstico perinatal. *Revista Peruana de Ginecología y obstetricia*. 2013; 59:125-130.
- 3- Baeza-Herrera D, Velázquez-Pino D, Vidrio-Patrón D, García-Cabello D. Complicaciones tardías imprevistas de las hernias diafragmáticas. *Acta Pediátrica de México*. 2011; 32 (6):319-322.
- 4- Kliegman R, Stanton B, St Geme j, Shor n. *Nelson Tratado de Pediatría*. 20th ed. Barcelona: ELsevier; 2016.
- 5- Basso M, Marchese L, Carmello V. Hernia diafragmática traumática en niños: Manifestación precoz y tardía. *Revista de cirugía infantil, Brasil*. 2002; 12(3):176-180.
- 6- Quinteros Sch Álvaro, Bancalari M Aldo. Congenital diaphragmatic hernia in newborns. *Rev. Chil. Pediatr.* [Internet]. 2001 Jan [cited 2018 Aug 22]; 72(1): 19-25. Available from: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_artext&pid=S0370-41062001000100004&lng=en](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_artext&pid=S0370-41062001000100004&lng=en). <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062001000100004>.
- 7-Paris E, Sánchez I, Beltramino D, Copto A. Meneghello. 6th ed. Argentina: Panamericana; 2014.
- 8- Pacheco Llerena Rodolfo, Galindo Gómez Jorge. Early traumatic diaphragmatic hernia. *Rev. Bol. Ped.* [Internet]. 2003 Ago [citado 2018 Ago 22]; 42(3): 170-172. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1024-06752003000300004&lng=es](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-06752003000300004&lng=es).
- 9- TAPIAS, L, TAPIAS-VARGAS, L, TAPIAS-VARGAS, LF. Hernias diafragmáticas: desafío clínico y quirúrgico. *Revista Colombiana de Cirugía* [Internet]. 2009; 24(2):95-105. Recuperado de: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=355534489005>



10- PÉREZ M L. Evaluación por imágenes del diafragma en el niño. *Revista Chilena Enfermedades Respiratorias*. 2012; 28:236-248.

11- Salinas Cabrera Sergio Miguel, Vives Carmona Katia, Morales Figueroa Karina, Ibargollín Ulloa Rafael. Hernia diafragmática congénita en un niño de 12 años. Reporte de caso. *Gac Méd Espirit* [Internet]. 2016 Abr [citado 2018 Ago 22]; 18(1): 106-112. Disponible en:

[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1608-89212016000100013&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212016000100013&lng=es).

12-J- García, H., Aparicio- de la Luz, S., Franco Gutiérrez, M., González Cara, D., González Cabello, H. and Villegas Silva, R. Factores pronósticos asociados a la mortalidad en recién nacidos con hernia diafragmática congénita. *Gaceta Medica de México*, 2003: 139(1) 7-14



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.