

# Hernia diafragmática congénita. Experiencia en el Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín, Colombia, 1999-2009

Mirian Natalia Herrera Toro<sup>1</sup>, María Elena Arango Rave<sup>2</sup>, María Eulalia Tamayo Pérez<sup>3</sup>

## RESUMEN

**Introducción:** la hernia diafragmática congénita (HDC) plantea un reto por la amplia variabilidad de presentación clínica, la falla respiratoria y la posibilidad de hipertensión pulmonar grave. El objetivo de esta revisión fue describir el tratamiento de la HDC y sus resultados, entre 1999 y 2009, en la Sección de Cirugía Infantil del Hospital Universitario San Vicente de Paúl, de Medellín.

**Materiales y métodos:** se estudiaron en 36 pacientes variables socioeconómicas, tiempo de estabilización preoperatoria, tipo de tratamiento y sus resultados, complicaciones, tiempo de permanencia en la UCI, necesidad de soporte ventilatorio y duración de la estancia hospitalaria.

**Resultados:** fue más frecuente la HDC izquierda y en hombres. Veintidós pacientes presentaron malformaciones asociadas. Se hizo tratamiento médico y quirúrgico en 31 pacientes. El tiempo de estabilización preoperatoria fue en promedio cuatro días. La mediana de días de ventilación mecánica fue cuatro, la de estancia en UCI, seis y la de estancia hospitalaria, 12,5. La sepsis fue la complicación más frecuente, en seis pacientes hubo infección del sitio operatorio y en igual número, secuelas. Murieron 10 pacientes; los factores asociados con la mortalidad fueron: inestabilidad hemodinámica, Apgar menor de 5, tratamiento exclusivamente médico, diagnóstico prenatal, uso de parche para la reparación y las malformaciones asociadas.

## PALABRAS CLAVE

*Anomalías Congénitas; Hernia Diafragmática; Mortalidad; Recién Nacido; Secuelas*

---

<sup>1</sup> Profesora de Cátedra. Universidad de Antioquia. Cirujana general y pediátrica de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Médica y Cirujana. Cirujana general y pediátrica de la Universidad de Antioquia. Cirujana de la Fundación Universitaria San Vicente de Paúl. Profesora vinculada de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

<sup>3</sup> Pediatra Neonatóloga. Maestría en Ciencias Clínicas. Docente de Neonatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

Correspondencia: Mirian Natalia Herrera Toro; natherrerat@gmail.com

Recibido: mayo 02 de 2011

Aceptado: octubre 03 de 2011

## SUMMARY

### **Congenital diaphragmatic hernia. Experience at Hospital Universitario San Vicente of Paul, Medellín, Colombia 1999 to 2009**

**Introduction:** Congenital diaphragmatic hernia (CDH) remains a challenge because of the wide variability of its clinical presentation, severity of respiratory failure, and the possibility of severe pulmonary hypertension. The objective of this review was to describe the management and outcomes of patients with CDH between 1999 and 2009, in the pediatric surgery unit at Hospital Universitario San Vicente de Paul in Medellín, Colombia.

**Materials and methods:** We studied in 36 patients the socioeconomic variables, preoperative stabilization time, type of treatment, outcomes, complications, length of stay in the ICU, need for ventilatory support, and length of hospital stay.

**Results:** HDC was more frequent on the left side and in males. Twenty two patients had associated malformations. Surgical treatment was carried out in 31 patients. Preoperative stabilization time averaged four days. The median duration of mechanical ventilation was four days, average stay in the ICU was six days and average hospital stay, 12.5 days. Sepsis was the most common complication, six patients had surgical site infection and an equal number had sequels. Ten patients died. Factors associated with mortality were hemodynamic instability, prenatal diagnosis, Apgar <5, lack of surgical treatment, use of patch for repair, and the presence of associated malformations.

## KEY WORDS

*Congenital Abnormalities; Complications; Hernia, Diaphragmatic; Infant, Newborn; Mortality*

## INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una malformación que amenaza la vida de los neonatos; su incidencia es de 1/2.000 a 1/5.000 nacidos vivos; afecta a 1.100 niños anualmente en Estados Unidos y

genera costos hospitalarios anuales por encima de 230 millones de dólares, por el alto nivel de atención que requiere y el período de recuperación prolongado. Pese a los avances en el cuidado intensivo neonatal y en la reparación quirúrgica y al advenimiento de la oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO, por la sigla en inglés de *extracorporeal membrane oxygenation*), la tasa de supervivencia de los niños con esta malformación permanece cercana al 65% (1). Los pacientes con HDC deben ser atendidos en hospitales de tercer nivel porque se requiere para su tratamiento un equipo multidisciplinario que incluya, entre otros, neonatólogo, cirujano pediátrico, nutricionista, neumólogo y cardiólogo; el impacto en la salud futura del neonato depende de un enfoque adecuado. Con el diagnóstico y manejo prenatal materno y fetal, la administración de esteroides y la cirugía fetal intervencionista no se han demostrado cambios en la tasa de supervivencia de estos pacientes (2,3). Terapias como el óxido nítrico inhalado, la administración de surfactante y la oxigenación con membrana extracorpórea han sido objeto de estudio limitado pero no han demostrado ningún beneficio claro en este grupo de pacientes (3).

Debido a la importancia de la hernia diafragmática congénita, el objetivo del presente estudio fue describir sus características clínicas y quirúrgicas y los resultados obtenidos en los recién nacidos con esta anomalía, en el Servicio de Cirugía Infantil del Hospital Universitario San Vicente de Paúl (HUSVP), de Medellín, Colombia.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se estudiaron los recién nacidos con HDC diagnosticada entre 1999 y 2009, atendidos en el HUSVP. Los pacientes se seleccionaron de las bases de datos de los servicios de Neonatología y Cirugía Infantil. La información se obtuvo de las historias clínicas de hospitalización. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética del Centro de Investigaciones Médicas de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia y por el HUSVP.

## Análisis estadístico

Se hizo una exploración inicial de los datos; las variables cualitativas se resumieron con números

absolutos y proporciones y las cuantitativas, con media o mediana con su respectiva medida de dispersión (desviación estándar, rango intercuartílico, RIC) según su distribución, la cual se valoró con la prueba de Kolmogorov-Smirnov. Se evaluó la presencia de inconsistencias y valores extremos o faltantes. Se determinaron el tipo de tratamiento médico y quirúrgico, las complicaciones y la evolución postoperatoria. Se diseñó una base de datos en el programa Excel con las respectivas reglas de validación garantizando la calidad de los datos. Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS versión 15 (SPSS Inc, Chicago, Illinois).

## RESULTADOS

En el período estudiado (1999-2009) se presentó HDC en 45 pacientes. Sin embargo, solo se dispuso para el estudio de las historias clínicas de 36. Treinta de ellos (83,3%) fueron de los estratos socioeconómicos 1 y 2 y los restantes seis (16,7%), de los estratos 3 y 4. Desde el punto de vista de la seguridad social, pertenecían al régimen vinculado 17 pacientes (47,2%), al subsidiado 14 (38,9%) y al contributivo 5 (13,9%). Provinieron de áreas rurales 15 pacientes (41,7%) y de zonas urbanas 21 (58,3%). Habían nacido a término 28 pacientes (77,8%) y eran del sexo masculino 25 (69,4%) (tabla 1).

El diagnóstico fue prenatal en 15 casos (41,7%) y la mediana de edad del diagnóstico posnatal fue de 1 día (RIC: 0-3,5); a un paciente se le diagnosticó la hernia a los 360 días de vida. En 30 pacientes (83,3%) la hernia fue izquierda y en 6 (16,7%), derecha. En 22 pacientes (61,1%) se diagnosticaron malformaciones asociadas, a saber: cardíacas en 14 pacientes, malrotación intestinal en 12 y otras en cuatro pacientes, a saber: criptorquidia en dos, atresia intestinal en uno, pectum excavatum en uno y síndrome dismórfico en uno; algunos pacientes presentaron más de una malformación.

La hipoplasia pulmonar que se presentó en 24 de los 36 pacientes no se consideró una malformación asociada, sino una consecuencia de la enfermedad.

Se les hizo tratamiento médico y quirúrgico a 31 pacientes (86,1%) y solamente tratamiento médico a cinco (13,9%). El procedimiento quirúrgico más frecuente fue el cierre primario (26/31; 83,9%), seguido

por el cierre con parche de politetrafluoroetileno (PTFE) (4/31; 12,9%) y por último el cierre con malla de polipropileno (1/31; 3,2%). El tiempo de estabilización para llevar los pacientes a cirugía fue en promedio de cuatro días (tabla 2).

En lo concerniente al tratamiento médico, 31 pacientes (86,1%) requirieron soporte ventilatorio, 12 (33,3%), inotrópicos (dopamina y/o dobutamina) y 1 (2,8%), óxido nítrico; en ningún paciente se usó oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) ni se administró sildenafil. La mediana de días de ventilación mecánica fue de 4 (RIC: 1,5-7), la de estancia en unidad de cuidados intensivos, de 6 (RIC: 2,5-8,5) y la de estancia hospitalaria, de 12,5 (RIC: 7,5-21).

**Tabla 1. Características sociodemográficas de 36 recién nacidos con hernia diagramática congénita**

|                                   | n            | %  |      |
|-----------------------------------|--------------|----|------|
| <b>Seguridad Social*</b>          | Vinculado    | 17 | 47,2 |
|                                   | Subsidiado   | 14 | 38,9 |
|                                   | Contributivo | 5  | 13,9 |
| <b>Procedencia</b>                | Rural        | 15 | 41,6 |
|                                   | Urbana       | 21 | 58,4 |
| <b>Estrato socioeconómico†</b>    | 1-2          | 30 | 83,3 |
|                                   | 3-4          | 6  | 16,7 |
| <b>Edad gestacional (semanas)</b> | ≤ 32         | 3  | 8,3  |
|                                   | 33-36        | 5  | 13,9 |
|                                   | ≥ 37         | 28 | 77,8 |
| <b>Sexo</b>                       | Masculino    | 25 | 69,4 |
|                                   | Femenino     | 11 | 30,6 |

\* El régimen vinculado en el Sistema de Seguridad Social en Colombia atiende la población a la que se le ha realizado la encuesta del sistema de identificación de beneficiarios potenciales de programas sociales (Sisbén) pero que aún no ha obtenido un cupo para pertenecer al régimen subsidiado; esta población tiene prelación para ser atendida en la red pública de servicios de salud. El régimen subsidiado acoge a la población sin empleo y sin contrato de trabajo, o con bajos ingresos económicos, es decir, la considerada pobre y vulnerable, sin capacidad de pago que le permita cotizar al sistema. El régimen contributivo atiende todas las personas con posibilidad de pago y que hacen un aporte mensual al sistema de salud: aquellos con contrato formal de trabajo, los pensionados o jubilados, y los trabajadores independientes que cotizan al sistema.

† La estratificación socioeconómica en Colombia se hace con base en una clasificación de los domicilios o viviendas a partir de sus características físicas y de su entorno, y comprende seis grupos o estratos: estrato 1: bajo-bajo; estrato 2: bajo; estrato 3: medio-bajo; estrato 4: medio; estrato 5: medio-alto; estrato 6: alto. Esta clasificación determina los impuestos que se deben pagar, las tarifas de servicios públicos domiciliarios, el acceso a los servicios médicos y afines, y las matrículas en universidades estatales, entre otros.

**Tabla 2. Características clínicas y quirúrgicas de 36 recién nacidos con hernia diafragmática**

|   |               |
|---|---------------|
| Diagnóstico prenatal (n y %)                  | 15 (41,7)     |
| Edad del diagnóstico en días*                 | 1 (0-3,5)     |
| Apgar > 5 a los 5 minutos (n y %)             | 28 (77,8)     |
| Malformaciones asociadas (n y %) <sup>†</sup> | 22 (61,1)     |
| Cardíacas                                     | 14 (63,6)     |
| Malrotación intestinal                        | 12 (54,5)     |
| Otras   | 4 (18,2)      |
| Localización de la HDC (n y %)                |               |
| Izquierda                                     | 30 (83,3)     |
| Derecha                                       | 6 (16,7)      |
| Tipo de tratamiento (n y %)                   |               |
| Médico solamente                              | 5 (13,9)      |
| Médico y quirúrgico                           | 31 (86,1)     |
| Tipo de cirugía (en 31 pacientes; n y %)      | 26 (83,9)     |
| Cierre primario                               | 4 (12,9)      |
| Parche de PTFE‡ Malla de prolipropileno‡      | 1 (3,2)       |
| Tratamiento médico (en 36 pacientes; n y %)   |               |
| Ventilación mecánica                          | 30 (83,3)     |
| Óxido nítrico                                 | 1 (2,8)       |
| Inotrópicos                                   | 12 (33,3)     |
| Duración de la ventilación mecánica*          | 4 (1,5-7)     |
| Días de UCIN *                                | 6 (2,5-8,5)   |
| Duración de la hospitalización en días*       | 12,5 (7,5-21) |

\* Mediana (RIC)

† Algunos pacientes presentaron más de una malformación

‡ El PTFE o politetrafluoroetileno es un polímero similar al polietileno, inerte, blanquecino, que se utiliza para reconstrucciones vasculares y cardíacas y, en este caso, para injertos de la pared abdominal. La malla de polipropileno consiste en un material sintético, inerte y no absorbible, poroso, flexible y que mantiene una alta fuerza tensil en los tejidos

La hipertensión pulmonar diagnosticada por ecocardiografía estuvo presente en 17 pacientes (47,2%) y la hipoplasia pulmonar, en 24 (66,7%). De estos últimos, el diagnóstico fue prequirúrgico en 8 y durante el acto operatorio en 16. En el momento de la evaluación por el cirujano y la programación quirúrgica, se encontró que 22 niños (61,1%) tenían estabilidad hemodinámica y que en 28 (77,8%) el Apgar era mayor de 5. Se consideró como estables hemodinámicamente a los pacientes con saturación de oxígeno por encima de 90 mm Hg, sin acidosis ni signos clínicos de hipoperfusión sistémica y con presiones venosas centrales y arteriales acordes con su edad.

Durante la hospitalización 27 niños (75%) presentaron algún tipo de complicación; la sepsis fue la más frecuente (12/27; 44,4%). Murieron 10 pacientes (27,8%), de los cuales solo en uno la muerte se relacionó con el procedimiento quirúrgico; hubo infección del sitio operatorio en cinco de los 31 pacientes intervenidos (16,7%). Algunos pacientes presentaron más de una complicación como en dos casos de quilotorax asociados a sepsis. No se presentó ninguna recidiva.

Las secuelas evaluadas fueron neurológicas y pulmonares (epilepsia, déficit neurológico, retardo del desarrollo, necesidad de oxígeno suplementario o de broncodilatadores); se presentaron en seis pacientes (16,7%), a saber: neurológicas en uno, pulmonares en tres y de ambos tipos en dos.

Al estratificar por edad gestacional se encontró que siete de los ocho recién nacidos pretérmino (87,5%) y 20 de los 28 recién nacidos a término (71,4%) presentaron complicaciones. La mortalidad fue más alta en los neonatos pretérmino (33,3%) que en los nacidos a término (25,9%); no murió ninguno de los seis pacientes con HDC derecha. Murieron seis de los 15 pacientes con diagnóstico prenatal (40%) y cuatro de los 21 con diagnóstico posnatal (19%). Los pacientes con malformaciones asociadas tuvieron mayor mortalidad (7/22; 31,8%) comparados con los que no las presentaron (3/14; 21,4%). El 95,5% de las malformaciones se presentaron en los 30 pacientes con hernias izquierdas y el 4,5% en los seis que tenían hernias derechas. Los seis pacientes con hernia derecha se trataron quirúrgicamente; cinco de los 30 pacientes con hernia izquierda solo recibieron tratamiento médico, por sus comorbilidades, por muerte temprana o porque en uno de ellos la enfermedad era una eventración diafragmática. De los 31 pacientes tratados quirúrgicamente, 22 (71%) presentaron algún tipo de complicación y seis murieron (19,4%); los cinco que recibieron solo tratamiento médico tuvieron alguna complicación y cuatro murieron.

Seis de los 26 pacientes tratados con cierre primario (23,1%) presentaron infección del sitio operatorio; esta complicación no ocurrió en ninguno de los cinco tratados con otro tipo de corrección quirúrgica (malla o parche de PTFE). Murieron cuatro de los 26

pacientes tratados con cierre primario (15,4%) y dos de los cuatro tratados con parches de PTFE; sobrevivió el único tratado con malla. Murieron ocho de los 17 pacientes con hipertensión pulmonar diagnosticada por ecocardiografía (47%) y 10 de los que tenían hipoplasia pulmonar (41,7%). Murieron seis de los ocho pacientes con Apgar menor de 5 (75%) y cuatro de los 28 con Apgar mayor de 5 (14,3%).

Los pacientes con malformaciones asociadas presentaron mayor porcentaje de secuelas (5/22; 22,7%) en comparación con aquellos sin dichas malformaciones (1/14; 7,1%). De los 27 pacientes que presentaron alguna complicación, cinco (18,5%) quedaron con secuelas, mientras que solamente las tuvo uno de los nueve pacientes que no tuvieron complicaciones (11,1%). En la tabla 3 se resumen los desenlaces.

**Tabla 3. Desenlaces de los 27 recién nacidos con HDC que tuvieron complicaciones**

| Complicaciones                 | n  | %    |
|--------------------------------|----|------|
| Infección del sitio operatorio | 5  | 16,7 |
| Sepsis                         | 12 | 33,3 |
| Muerte                         | 10 | 27,8 |

## DISCUSIÓN

La HDC es una enfermedad infrecuente; en nuestra revisión de una década hallamos 4,5 casos por año entre 1999 y 2009, con predominio al lado izquierdo (83,3%), en el sexo masculino (69,4%), en pacientes del área urbana (58,4%) y con alta morbilidad: complicaciones en 75% de los niños. Hubo más pacientes recién nacidos a término (77,7%) pero las complicaciones y la mortalidad fueron mayores en los pretérmino.

Esta enfermedad sigue siendo uno de los mayores retos en las unidades de cuidados neonatales y pediátricos por la amplia variabilidad de su presentación clínica, la gravedad de la falla respiratoria y la posibilidad de que se presente con hipertensión pulmonar grave (1); es además costosa principalmente por el alto nivel de atención que requiere y el período de recuperación prolongado (2). La tasa de mortalidad de los pacientes con HDC, que es alrededor del 60%, no ha cambiado en las últimas décadas a pesar de los avances en las

unidades de cuidado intensivo, del advenimiento de oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) y de otros tipos de tratamiento médico y quirúrgico (3,4). Sin embargo, en esta serie de 36 pacientes la tasa de mortalidad fue del 27,8%. Ni el tratamiento con óxido nítrico, ni la administración de surfactante, ni la de corticosteroides han demostrado beneficio en estos pacientes (5). En el HUSVP el tratamiento médico de los pacientes con HDC se basó principalmente en el soporte ventilatorio (86,1%) y la administración de inotrópicos (33,3%); solo en un paciente se aplicó óxido nítrico.

Muchos neonatos con HDC mueren a pesar de los esfuerzos terapéuticos; en los que sobreviven se ponen a prueba, como en pocas enfermedades, la destreza y experiencia de los neonatólogos y cirujanos (6). Cada institución debe tener un equipo multidisciplinario para ofrecer a los niños un protocolo de manejo que permita mejorar los resultados del tratamiento de enfermedades de tan alta complejidad con el fin de poder recomendar terapias específicas (7). Entre los factores pronósticos posnatales de pacientes con HDC están los siguientes: el momento de presentación, porque la mortalidad es elevada en los que manifiestan síntomas en las primeras seis horas; el Apgar menor de 5 a los cinco minutos, el peso bajo al nacer y las malformaciones asociadas (4,6). En nuestra serie hallamos los siguientes factores relacionados con un peor pronóstico reflejado en la mortalidad: la inestabilidad hemodinámica en el momento de la evaluación por el cirujano, el Apgar menor de 5, el uso de materiales como el PTFE (probablemente asociado con el tamaño del defecto), el tratamiento exclusivamente médico y las malformaciones asociadas. La morbilidad y la mortalidad fueron mayores en los pacientes tratados sin procedimientos quirúrgicos para la reparación de la hernia; sin embargo, es posible que estos pacientes no hayan sido intervenidos por falta de estabilización preoperatoria.

La HDC tiene, como se mencionó anteriormente, varias formas de presentación, desde neonatos con falla ventilatoria al nacimiento, hasta pacientes inicialmente asintomáticos que se diagnostican más tardíamente, por radiografías de tórax, como obstrucciones intestinales (8).

Embriológicamente, la HDC proviene de un defecto en el cierre del septum transverso y las membranas pleuroperitoneales (9); el defecto diafragmático no es secundario a hipoplasia pulmonar pues ocurre independientemente del desarrollo pulmonar (10).

En cuanto a su etiología se ha planteado que es multifactorial, pero no se han podido identificar factores específicos (11). Con respecto a las anomalías cromosómicas, la HDC puede hacer parte de diversos trastornos entre los cuales están las trisomías 13, 18 y 21 (12). También se han propuesto anomalías como disfunción del surfactante (13) y alteración en la producción de antioxidantes. En un grupo de pacientes con HDC se produce un trastorno ventilatorio grave, con una combinación de mecanismos locales y sistémicos que dan origen a un ciclo de hipoxia, acidosis e hipercarbia que se autoperpetúa (14).

Entre las malformaciones asociadas con la HDC está el síndrome de Fryns (15) y en revisiones de algunos estudios de HDC se encontró que el 10,6% de los pacientes tenían anomalías cardíacas (16). Encontramos que el porcentaje de malformaciones asociadas en nuestro medio es de 61,1 y que las más frecuentes son las cardíacas.

En el metaanálisis publicado por Skari y colaboradores, encontraron que la mortalidad es mayor en los pacientes con diagnóstico prenatal de HDC y con malformaciones mayores asociadas (17). Estos datos concuerdan con los nuestros, ya que encontramos que el diagnóstico prenatal se hizo en 15 pacientes (41,7%), pero no tuvo un impacto positivo en la mortalidad; es más: la tasa de mortalidad fue mayor (40%) en estos 15 pacientes que en los 21 sin diagnóstico prenatal (19%); consideramos que esto se pueda explicar por la presencia de defectos más grandes que sean más evidentes en el examen prenatal, con mayor contenido visceral y afectación torácica y con sus respectivas consecuencias como la hipoplasia e hipertensión pulmonares y la inestabilidad hemodinámica.

No se ha logrado demostrar el beneficio de la corrección quirúrgica intrauterina en pacientes no seleccionados en comparación con el tratamiento posnatal (18). No hubo pacientes tratados prenatalmente en nuestra institución.

Aún no se ha definido si el uso de corticosteroides es benéfico en los pacientes con HDC diagnosticada prenatalmente; su uso se ha basado en la posible deficiencia de surfactante en estos pacientes (19-21).

En algunos estudios se sugiere que el pronóstico postoperatorio de los niños con HDC depende no solo de la hipoplasia pulmonar sino también del desarrollo diafragmático (22).

Los estudios más recientes sobre el óxido nítrico no han mostrado que con él cambien los resultados en los pacientes con HDC (23). La oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) se utiliza en los niños con HDC que no responden a la terapia convencional. Las indicaciones para usarla varían según los distintos informes: en algunos centros se basan en los índices de oxigenación, en otros, en la diferencia alvéoloarterial de oxígeno o la combinación de los índices de oxigenación con niveles especificados previamente de soporte respiratorio. Otros usan la ECMO con base en la evidencia de mala perfusión sistémica, deterioro persistente de los gases arteriales, intolerancia a los parámetros ventilatorios o aumento del lactato sérico. En diversos centros solo usan la ECMO en niños que cumplen criterios bien definidos, incluyendo la evidencia de buen parénquima pulmonar que garantice la ventilación y la posterior supervivencia (24). En el HUSVP no contamos con este recurso para ofrecerlo a los pacientes seleccionados.

La mayor parte del éxito reportado en muchos centros se debe al mantenimiento del estímulo ambiental en un mínimo, con un amplio rango de sedación, desde la profunda y la parálisis hasta la ligera y la anestesia epidural postoperatoria. La tendencia predominante en los diferentes informes es al uso de analgésicos narcóticos y a evitar la parálisis (25).

Existe el consenso en la actualidad de que la cirugía no es una urgencia y que se la puede diferir (26). El momento quirúrgico aún no está definido; algunos estudios han mostrado que la edad quirúrgica promedio en el grupo con ECMO es de 73 horas (27). En nuestro estudio encontramos que los pacientes tratados quirúrgicamente tuvieron un período de estabilización preoperatoria en promedio de cuatro días.

A 31 de los 36 pacientes (86,1%) se les practicó algún procedimiento quirúrgico para la reparación de

la hernia; el más frecuente fue el cierre primario (26/31; 83,9%). En ningún paciente se hicieron procedimientos de cirugía mínimamente invasiva, pero esta se puede utilizar en niños con hernia de Morgagni y niños mayores con hernias de Bochdalek; sin embargo, algunos autores aún dudan de su uso para los neonatos con hernias izquierdas por la alta tasa de falla y porque el aumento de las diferentes presiones de la vía aérea empeora la hipertensión pulmonar (28). Otros autores informan que puede ser una herramienta útil en pacientes con buena función pulmonar y adecuada anatomía preoperatoria (29) y en aquellos apropiadamente seleccionados en quienes podría ser benéfica por la rápida recuperación postoperatoria y el trauma mínimo (30). Un candidato óptimo es el neonato a quien se le pueda efectuar reparación primaria porque una de las principales razones para la conversión a cirugía abierta es la acidosis respiratoria asociada al tiempo quirúrgico prolongado (31). En cuanto a la comparación entre el abordaje mínimamente invasivo por el tórax o por el abdomen, la toracoscopia parece ser más adecuada para reparar la HDC (32).

Para los pacientes con defectos muy grandes, en quienes no es posible el cierre primario, se han publicado varias opciones quirúrgicas entre las cuales se encuentran materiales protésicos como el politetrafluoroetileno (PTFE) (3) que utilizamos en cuatro (11,1%) de nuestros pacientes, el polipropileno (Prolene®) que se usó en uno de ellos y el dacrón; colgajos musculares del dorsal ancho (33), colgajos abdominales (34) o del serrato anterior y materiales bioactivos como el Sugisis® (35). Estas últimas técnicas no se aplicaron en nuestro servicio. Los pacientes que presentaron infección del sitio operatorio fueron los tratados con cierre primario y no hubo recidivas tempranas.

Se presentaron secuelas en seis pacientes (16,7%); no se llevó a cabo un seguimiento a largo plazo para definir la persistencia de las mismas o la necesidad de procedimientos quirúrgicos adicionales.

## CONCLUSIONES

En el HUSVP de Medellín se atendieron 45 pacientes con diagnóstico de HDC entre 1999 y 2009; este

estudio incluyó a 36 de ellos, de los cuales murieron 10 (27,8%); solo en un paciente la muerte estuvo asociada al procedimiento quirúrgico. Se presentaron secuelas pulmonares y/o neurológicas en seis pacientes (16,7%). El tratamiento más utilizado fue el quirúrgico, con predominio del cierre primario. El tiempo de estabilización preoperatorio fue en promedio de cuatro días. Los factores asociados con la mortalidad fueron la inestabilidad hemodinámica en el momento de la evaluación, el Apgar menor de 5, el uso de parche de PTFE para la corrección quirúrgica (posiblemente por el gran tamaño del defecto), el tratamiento exclusivamente médico (por la inestabilidad del paciente que no permitía la intervención quirúrgica), el diagnóstico prenatal (posiblemente por el tamaño del defecto) y la presencia de malformaciones asociadas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hösgor M, Tibboel D. Congenital diaphragmatic hernia; many questions, few answers. *Paediatr Respir Rev.* 2004 Jan;5 Suppl A:S277–82.
2. Metkus AP, Esserman L, Sola A, Harrison MR, Adzick NS. Cost per anomaly: what does a diaphragmatic hernia cost? *J Pediatr Surg.* 1995 Feb;30(2):226–30.
3. Clark RH, Hardin WD, Hirschl RB, Jaksic T, Lally KP, Langham MR, et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg.* 1998 Jul;33(7):1004–9.
4. Tsao K, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group: a voluntary international registry. *Semin Pediatr Surg.* 2008 May;17(2):90–7.
5. Downard CD, Wilson JM. Current therapy of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Neonatol.* 2003 Jun;8(3):215–21.
6. Martínez Ferro M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C. *Neonatología quirúrgica.* Buenos Aires: Grupo GUIA; 2004.
7. Bagolan P, Casaccia G, Crescenzi F, Nahom A, Trucchi A, Giorlandino C. Impact of a current treatment protocol on outcome of high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2004 Mar;39(3):313–8; discussion 313–8.

8. Esposito C, Settimi A, Centonze A, Savanelli A, Ascione G, De Marco M, et al. Bochdaleck diaphragmatic hernia, complicated by an antenatal gastric perforation, presenting as a pneumothorax and a perforative peritonitis. *Pediatr Surg Int*. 2008 Mar;24(3):365–9.
9. Uribe Restrepo F, Arango Rave ME. *Cirugía pediátrica*. Medellín: Editorial Universidad de Antioquia; 2006.
10. Babiuk RP, Zhang W, Clugston R, Allan DW, Greer JJ. Embryological origins and development of the rat diaphragm. *J Comp Neurol*. 2003 Jan 20;455(4):477–87.
11. Tibboel D, Gaag AV. Etiologic and genetic factors in congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol*. 1996 Dec;23(4):689–99.
12. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF, Honoré LH. A population-based study of congenital diaphragmatic hernia. *Teratology*. 1992 Dec;46(6):555–65.
13. Van Tuyl M, Blommaert PE, Keijzer R, Wert SE, Ruijter JM, Lamers WH, et al. Pulmonary surfactant protein A, B, and C mRNA and protein expression in the nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia rat model. *Pediatr Res*. 2003 Nov;54(5):641–52.
14. Clugston RD, Greer JJ. Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 2007 May;16(2):94–100.
15. Schultz CM, DiGeronimo RJ, Yoder BA. Congenital diaphragmatic hernia: a simplified postnatal predictor of outcome. *J Pediatr Surg*. 2007 Mar;42(3):510–6.
16. Graziano JN. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg*. 2005 Jun;40(6):1045–9; discussion 1049–50.
17. Skari H, Bjornland K, Haugen G, Egeland T, Emblem R. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors. *J Pediatr Surg*. 2000 Aug;35(8):1187–97.
18. Kays DW. Congenital diaphragmatic hernia and neonatal lung lesions. *Surg Clin North Am*. 2006 Apr;86(2):329–52, ix.
19. IJsselstijn H, Zimmermann LJ, Bunt JE, de Jongste JC, Tibboel D. Prospective evaluation of surfactant composition in bronchoalveolar lavage fluid of infants with congenital diaphragmatic hernia and of age-matched controls. *Crit Care Med*. 1998 Mar;26(3):573–80.
20. Van Tuyl M, Hösgor M, Tibboel D. Tracheal ligation and corticosteroids in congenital diaphragmatic hernia: for better for worse? *Pediatr Res*. 2001 Oct;50(4):441–4.
21. Lally KP, Bagolan P, Hosie S, Lally PA, Stewart M, Cotten CM, et al. Corticosteroids for fetuses with congenital diaphragmatic hernia: can we show benefit? *J Pediatr Surg*. 2006 Apr;41(4):668–74; discussion 668–74.
22. Fumino S, Shimotake T, Kume Y, Tsuda T, Aoi S, Kimura O, et al. A clinical analysis of prognostic parameters of survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg*. 2005 Dec;15(6):399–403.
23. Finer NN, Barrington KJ. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Jan;(4):CD000399.
24. Osiovič HC. Improving survival of neonates with isolated congenital diaphragmatic hernia. *Indian Pediatr*. 2004 Nov;41(11):1138–42.
25. Finer NN, Tierney A, Etches PC, Peliowski A, Ainsworth W. Congenital diaphragmatic hernia: developing a protocolized approach. *J Pediatr Surg*. 1998 Sep;33(9):1331–7.
26. Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, Cotten CM. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. *J Perinatol*. 2007 Sep;27(9):535–49.
27. Frenckner B, Ehrén H, Granholm T, Lindén V, Palmér K. Improved results in patients who have congenital diaphragmatic hernia using preoperative stabilization, extracorporeal membrane oxygenation, and delayed surgery. *J Pediatr Surg*. 1997 Aug;32(8):1185–9.
28. Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL, Greenfeld J, Harmon CM, Hirsch RB, et al. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. *J Pediatr Surg*. 2003 Nov;38(11):1563–8.
29. Yang EY, Allmendinger N, Johnson SM, Chen C, Wilson JM, Fishman SJ. Neonatal thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: selection criteria for successful outcome. *J Pediatr Surg*. 2005 Sep;40(9):1369–75.

30. Nguyen TL, Le AD. Thoracoscopic repair for congenital diaphragmatic hernia: lessons from 45 cases. *J Pediatr Surg*. 2006 Oct;41(10):1713–5.
31. Liem NT. Thoracoscopic surgery for congenital diaphragmatic hernia: a report of nine cases. *Asian J Surg*. 2003 Oct;26(4):210–2.
32. Shah AV, Shah AA. Laparoscopic approach to surgical management of congenital diaphragmatic hernia in the newborn. *J Pediatr Surg*. 2002 Mar;37(3):548–50.
33. Sydorak RM, Hoffman W, Lee H, Yingling CD, Longaker M, Chang J, et al. Reversed latissimus dorsi muscle flap for repair of recurrent congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2003 Mar;38(3):296–300; discussion 296–300.
34. Joshi SB, Sen S, Chacko J, Thomas G, Karl S. Abdominal muscle flap repair for large defects of the diaphragm. *Pediatr Surg Int*. 2005 Aug;21(8):677–80.
35. Grethel EJ, Cortes RA, Wagner AJ, Clifton MS, Lee H, Farmer DL, et al. Prosthetic patches for congenital diaphragmatic hernia repair: Surgisis vs Gore-Tex. *J Pediatr Surg*. 2006 Jan;41(1):29–33; discussion 29–33.

