


HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL
DEPARTAMENTO DE NEONATOLOGÍA
PROTOCOLO DE MANEJO DE LA HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA
(HDC)

1. AUTORES
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES / REVISORES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE Y PROPÓSITO
6. OBJETIVOS
7. DEFINICIÓN
8. EPIDEMIOLOGÍA
9. CLASIFICACIÓN
10. FISIOPATOLOGÍA
11. MANIFESTACIONES CLÍNICAS
12. HALLAZGOS RADIOGRÁFICOS
13. PRONÓSTICO
14. MANEJO GENERAL (INTRAUTERINO/AL NACER/UCIN)
15. MOMENTO QUIRÚRGICO
16. COMPLICACIONES Y SITUACIONES ESPECIALES
17. VENTILACIÓN DE ALTA FRECUENCIA
18. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 2 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

1. AUTORES

Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera, pediatras neonatólogos.

2. REVISORES


Dr. Alberto Bissot, Dr. David Ellis, Dra. Hortensia Solano, Departamento de Neonatología. Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES / REVISORES

Todos los autores y revisores implicados en la elaboración de este documento declaran que no existen conflictos de intereses que puedan influir en el contenido.

4. JUSTIFICACIÓN

La Hernia Diafragmática Congénita (HDC) entidad neonatal caracterizada por malformación del músculo diafragma en etapas tempranas del embarazo, impidiendo el desarrollo y crecimiento normal de estructuras pulmonares. El grado de hipoplasia pulmonar presente, afecta de manera significativa el pronóstico y mortalidad durante la transición a la vida postnatal, por lo que el diagnóstico y abordaje debe realizarse oportunamente. La hipertensión pulmonar resultante representa un reto importante en el manejo de esta patología; requiriendo tratamiento avanzado inmediato y multidisciplinario, en centros de tercer nivel donde pueda valorarse intervenciones quirúrgicas intrauterinas o en el caso de que no sea posible es importante que el equipo que reciba al recién nacido este presente al nacer con el conocimiento completo del caso para el inicio temprano de las intervenciones.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 3 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

5. ALCANCE Y PROPÓSITO

ALCANCE

La población beneficiada por este protocolo son todos los recién nacidos afectados con hernia diafragmática congénita. Además extender esas recomendaciones sobre el abordaje inicial para aquellos pacientes que nacen fuera de esta institución y que deberán ser trasladados a centros de mayor complejidad. Usuarios para el protocolo es el equipo multidisciplinario encargado de recibir, manejar y establecer el mejor momento quirúrgico.

PROPÓSITO

Elaborar un protocolo que estandarice el abordaje de la hernia diafragmática congénita para que el equipo de salud pueda establecer un plan de tratamiento uniforme, y de esta manera obtener mejor evolución y resultados al paciente.


6. OBJETIVOS

Objetivo General

Proveer al equipo médico multidisciplinario una guía que estandarice las medidas generales sobre el abordaje inicial, preoperatorio y postoperatorio de la hernia diafragmática congénita, y de esta manera mejorar su evolución y resultados.

Objetivos Específicos

- a. Ofrecer una guía para la reanimación y estabilización desde el nacimiento hasta el traslado a la unidad de intensivos neonatales
- b. Establecer lineamientos para abordaje, estabilización y elección del mejor momento quirúrgico para el paciente
- c. Ofrecer medidas de soporte durante el postoperatorio y durante su evolución hasta la recuperación.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 4 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

- d. Ofrecer una guía para el manejo ventilatorio y la mejor opción se soporte respiratorio en caso de requerirse
- e. Prevenir o tratar oportunamente la ocurrencia de falla respiratoria hipoxémica e hipertensión pulmonar.

7. DEFINICIÓN


Código CIE-10 Q79.0

La Hernia Diafragmática Congénita (HDC) entidad neonatal caracterizada por malformación del músculo diafragma en etapas tempranas del embarazo, permitiendo que contenido intraabdominal migre hacia tórax, impidiendo el desarrollo y crecimiento normal de estructuras pulmonares (bronquios, parénquima y vasos sanguíneos).

El grado de hipoplasia pulmonar y de vasos sanguíneos asociados, compromete de manera significativa la ventilación perfusión; provocando hipoxia, acidosis; dando como resultado aumento permanente y progresivo de las resistencias pulmonares.

8. EPIDEMIOLOGÍA:

- 1-2000 a 1-5000 NV
- Mujer mayormente afectadas
- 30% nace muertos
- Malformaciones asociadas 25-57% (cardiovasculares 23-63%)
- Mortalidad 50%

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 5 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafrágica Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

Antecedentes locales (2010 - 2016 Registros Médicos HNJRE)

- **Letalidad 50.6%
- **Distribución por Sexo: Masculino (53%) Femenino (47%)
- **Frecuencia 13.8 / año (0.5-1.5 / mes)

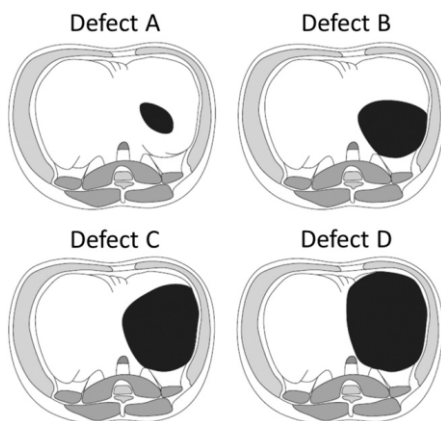
9. CLASIFICACIÓN

a. Según la ubicación del defecto en el diafragma


Ocurrencia	Ubicación	Características
80%	Posterolateral - Orificio Bochdaleck	<ul style="list-style-type: none"> • 5 veces más afecta lado izquierdo • Son más grandes • Se asocian más a hipoplasia pulmonar severa
1%	Bilateral	<ul style="list-style-type: none"> • Fatales
2%	Anterior Retroesternal (Septum Transversum) Orificio Morgagni	<ul style="list-style-type: none"> • Más frecuente lado derecho
El resto	A través del hiato esofágico	<ul style="list-style-type: none"> • Menos frecuentes

b. Según el tamaño del defecto diafrágico

(El pronóstico es inversamente proporcional al tamaño del defecto)



Tipo	Tamaño del defecto
A	Defecto pequeño (2-3 cm)
B	Menos de la mitad de la pared torácica
C	Más de la mitad de la pared torácica
D	Agenesia del diafragma

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 6 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

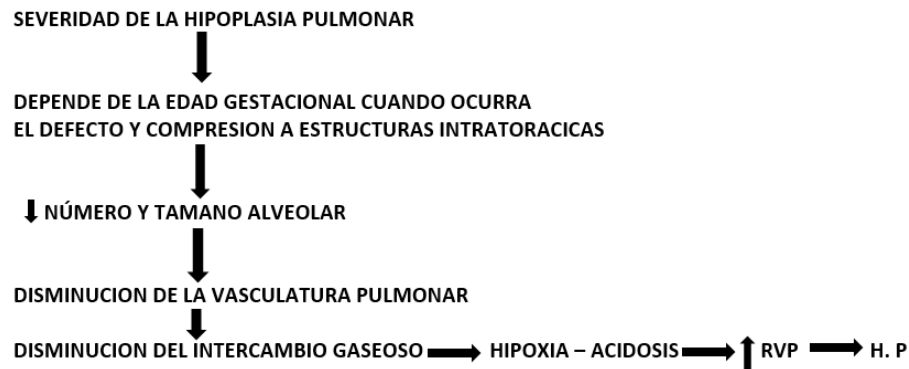
10.FISIOPATOLOGÍA DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA


a. Hipoplasia Pulmonar

Grupo	Momento de la herniación visceral	Ramificación pulmonar interrumpida	Semana gestacional	Manifestación
I	Temprana	Proximal	4-5 semana	Hipoplasia pulmonar y muerte
II	Tardía	Distal	17 semana	Hipoplasia pulmonar unilateral
III	Tardía en vida fetal	Desarrollo normal		Insuficiencia respiratoria postnatal
IV	Postnatal	Desarrollo normal		Sin patología pulmonar severa inicial

Wiseman y Mc Pherson (1977)

b. Hipertensión Pulmonar



	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 7 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafrágica Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

11. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El diagnóstico antenatal permite elaborar un plan de tratamiento y abordaje adecuado tras el nacimiento a fin de disminuir complicaciones y favorecer el pronóstico.

Sintomatología depende del grado de hipoplasia pulmonar	Disminución de ruidos respiratorios
Cianosis	Tórax en tonel
Dificultad Respiratoria	Abdomen excavado
Dextrocardia aparente	Inestabilidad hemodinámica
Falla respiratoria hipoxémica	

12. MANIFESTACIONES RADIOGRÁFICAS

Presencia de gas intestinal y asas en tórax


Desviación contralateral del mediastino

Ausencia de parénquima en el lado del defecto

13. PRONÓSTICO

Depende de los siguientes factores:

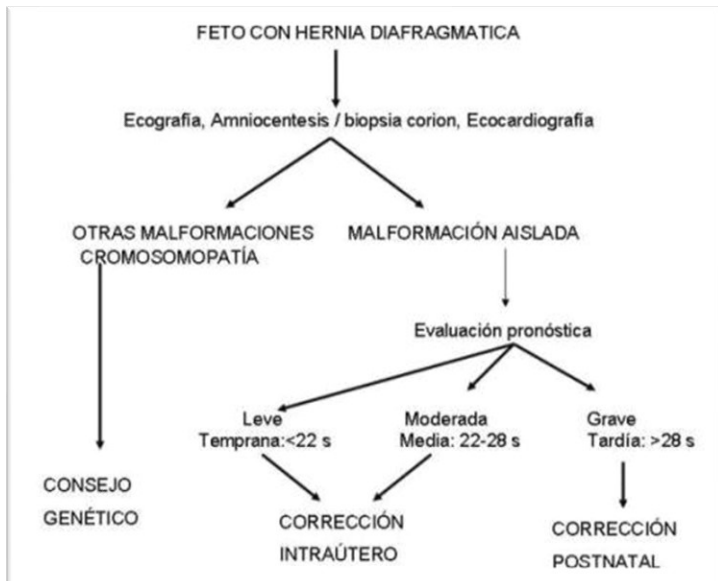
- Necesidad y agresividad en la ventilación mecánica
- Prematuridad menor de 34 semanas
- Peso menor de 1,000 gramos
- Grado de hipoplasia pulmonar

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 8 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

14. MANEJO GENERAL AL NACER

Mejor evolución y resultados se obtienen cuando se conoce prenatalmente la presencia del defecto y logra derivarse a un hospital de 3° nivel para el abordaje multidisciplinario oportuno.

Manejo Intrauterino



Anticipar equipo completo de reanimación Multidisciplinario

Drenaje gástrico (SOG #8-10) y succión baja intermitente

No ventilar bolsa – máscara

Intubación inmediata (evitar sedación y relajación muscular en lo posible)

(Para el traslado inmediato)

- Reanimador en T
PIP 12-18 cm de H2O
PEEP 4-5 cm de H2O
FiO2 100% Flujo 6-8 L/min
- Algunos pacientes con algún grado leve de hipoplasia pulmonar que además no se conoce prenatalmente el diagnóstico, podrían dar manifestaciones sutiles y tardías o encontrar el defecto por hallazgo casual en estudio radiográfico de tórax por otra causa

Solicitar catéter central de inmediato

No requiere tomar laboratorios hasta estar en UCIN de los catéteres centrales


Colocar monitor cardiaco y oximetría de pulso preductal (mantener SaTO2 >80%)

Evaluar saturación en aumento progresivo durante las primeras 2 horas hasta mantener 92-95%

Control térmico (evitar hipotermia)


Control metabólico (Glucosa, calcio, sodio y potasio)

De preferencia nacer en tercer nivel y traslado a UCIN inmediato (estabilizar al nacer y trasladar sin retrasos)

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 9 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

Manejo en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN)					
Cuidados Ventilatorios	Objetivos gasométricos y de oxigenación	Consideraciones hemodinámicas y ecocardiograma	Medidas generales	Ambiente Térmico Neutro (ATN)	Manipulación Mínima
Verificar colocación TET vía RX	GSA >7.20	Colocar CVC	UCIN	Temperatura 36.5-37.5°	Catéteres umbilicales
Verificar función y mecánica pulmonar con sensor de flujo proximal	Lactato <3 mmol/L	VIG 4 – 8 mg/kg/min	Inc. Abierta	Incubadora Abierta	Sonda Foley y bolsa colectora para diuresis y balance hídricos
Mantener registro de capnografía	PCO2 50-70 mm de Hg	LT 40 – 60 ml/kg/día	Ayuno	Servo control	No punciones con aguja
VT: 4-5 ml/kg Ti: 0.3 seg	Sat O2 preductal	GRE por Htc<45%	SNG#8-10+SBI		Disminuir estímulo táctil, visual y auditivo en lo posible
PEEP: 5-6 cm de H2O P.max 25-28 cm de H2O FiO2: 100%	Primeras 2 h >80% Luego de 2 h >85%	Diuresis >1ml/kg/Hora y balance hídrico cada turno	ATN* Manipulación mínima*	No Hipotermia	SNG #8-10 Fr + drenaje gástrico continuo
		En lo posible mantener balance hídricos negativos sin provocar repercusión renal	Laboratorios al llegar: BHC, electrolitos, GSA, cruce (4 U GRE, 4 U PFC) glicemia, Hemocultivo, TP/TPT		Aspiración endotraqueal programada una (1) vez por turno previa sedación

*(Journal of Pediatric Surgery-Sponsored Fred McLoed Lecture 2016)


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 10 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

15. MOMENTO QUIRÚRGICO

Revisiones sobre el tema a lo largo del 25 años de tratamiento se demostró que más de la mitad de los pacientes son operados promedio entre el tercer y quinto día vida, una vez se garantice la estabilidad hemodinámica, metabólica, respiratoria y aspectos infecciosos en control.

16. COMPLICACIONES Y SITUACIONES A CONSIDERAR

Situación	Conducta
Neumotórax	Drenaje pleural y ventilación gentil monitorizada
Bajo gasto cardiaco	Inotrópicos
Oliguria	Optimización de nivel hídrico y perfusión
Dilatación de asas y estómago intratorácico	Optimización drenaje gastrointestinal constantemente (estricto)
Sobreventilación pulmonar	PCO ₂ 50-70 mm de Hg pH >7.20 No permitir Hipocapnia (PCO ₂ <45)
Hipoxemia – Acidosis (Falla Respiratoria Hipoxémica)	FIO ₂ 100% PaO ₂ 50-90 mm de Hg Mantener pH>7.20 HCO ₃ >18


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 11 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

17. VENTILACIÓN DE ALTA FRECUENCIA OSCILATORIA

Indicaciones	Objetivos gasométricos
<ul style="list-style-type: none"> • Fracaso VMC <ul style="list-style-type: none"> a. PaO₂<50 mm de Hg b. PaCO₂>55 mm de Hg c. Fr>60/min d. PIP>18 (<750 g) e. PIP>20 (750-999 g) f. PIP>25 (1000-1499 g) g. PIP>28 (>1500 g) • Síndrome escape aéreo • Hipertensión Pulmonar • IO>20 / fracaso de VMC • HDC (PIP>25 / IO >15) 	<ul style="list-style-type: none"> • <1500 g <ul style="list-style-type: none"> PH 7.25-7.45 PaO₂ 50-60 mm de Hg PaCO₂ 45-55 mm de Hg • >1500 g <ul style="list-style-type: none"> PH 7.30-7.45 PaO₂ 50-70 mm de Hg PaCO₂ 45-55 mm de Hg • SaTO₂ 88-92%

Parámetros iniciales en el VAFO

- Humedad 100%
- Temperatura 37 grados
- Frecuencia
 - <1000 g 9-10 Hz
 - 1000-2000 g 7-9 Hz
 - 2000-3000 g o más 5-7 Hz
- FiO₂ - Depende de objetivo de PaO₂
- Amplitud de 20 a 30
- VT 1.5-2 ml/Kg
- PMVA 1-2 ml/kg por encima de VMC
- Ti 33%

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Departamento de Neonatología	CÓDIGO: PR-20-01	Página 12 de 12
	Título Protocolo de Manejo de la Hernia Diafragmática Congénita (HDC)	Edición: Abril 2017	
	Elaborado: Dr. Raúl Fernández, Dr. Gerardo Rivera – Neonatólogos	Revisión N°: 0	
	Aprobado: : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Alberto Bissot Jefe de Departamento de Neonatología	

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Journal of Pediatric Surgery-Sponsored Fred McLoed Lecture. Congenital diaphragmatic hernia – the past 25 years. Kevin P. Lally. (2016).
2. Guidelines for Acute Care of the Neonate Edition 24, 2016–2017 Updated: July 2016.
3. Innovations in the Surgical Management of Congenital Diaphragmatic Hernia. Kuojen Tsao. Seminars in Perinatology 2016.
4. Steward JD, Lerman J. General and Thoracoabdominal Surgery. Steward JD. Manual of Pediatric Anesthesia. 5th Ed. Philadelphia, Churchill Livingstone, 2001 (284-286).
5. Fetal and Neonatal Physiology Polin – Abman. Elsevier Quinta edición.
6. Anales de Pediatría, España 2002 (238-243) Recomendaciones sobre ventilación de alta frecuencia en neonatos.